

**DAS KRANKHEITSBILD DER LAPAROSCHISIS
MIT EINER ANALYSE DES KRANKENGUTES
DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN**

1970 - 1983

MICHAEL RAINER - MARIA RAHN

1985

Diss. München

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor: Prof.Dr.W.Ch.Hecker)
im Doktor von Hauner'schen Kinderspital
der Universität München

DAS KRANKHEITSBILD DER LAPAROSCHISIS
MIT EINER ANALYSE DES KRANKENGUTES
DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK DER
UNIVERSITÄT MÜNCHEN 1970 - 1983

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin an der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
MICHAEL RAINER-MARIA RAHN

aus
Rostock
Jahr
1985

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Mitberichterstatter:

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 25.04.85

Gewidmet meinen Eltern

INHALTSVERZEICHNIS

	<u>Seite</u>
1. EINLEITUNG	1
2. HISTORIE	3
3. DEFINITION UND PATHOLOGIE	5
4. STATISTIK	8
4.1. Inzidenz	8
4.2. Sex-Ratio	10
4.3. Geburtsgewicht	12
4.4. Gestationsalter	13
5. EMBRYOLOGIE	14
5.1. Formalgenese	14
5.2. Kausalgenese	24
6. THERAPIE	30
6.1. Primärverschluß	30
6.2. Zweizeitiger Hautverschluß nach GROSS	31
6.3. Eihautdeckung	32
6.4. Dura als Hautersatz	33
6.5. Hautlappen mit Nabelschnurlappen	34
6.6. Bauchmuskeltranssektion	34
6.7. Sekundäroperationen	35
6.7.1. Kutisplastik nach HECKER	35
6.7.2. Muskelflaps	36
6.8. Silastikfolie nach SCHUSTER	39
6.9. Mischformen	43
7. MAßNAHMEN ZUR KAPAZITÄTSVERGRÖßERUNG DER BAUCHHOHLE BZW. ZUR VERKLEINERUNG DER EVENTERIERTEN MASSE	44
7.1. Vergrößerung der Bauchhöhle	44
7.2. Verkleinerung der eventerierten Masse	46
8. PERIOPERATIVES MANAGEMENT	48
8.1. Vorbehandlung	48
8.2. Nachbehandlung	52
8.3. Postoperatives Vorgehen in der eigenen Klinik	57

	<u>Seite</u>
9. KOMPLIKATIONEN	60
10. ASSOZIIERTE MIBBILDUNGEN	63
11. TODESURSACHEN	66
12. LETALITÄTSRATE	68
13. PROGNOTISCHE FAKTOREN	73
14. FAMILIENANAMNESE UND WIEDERHOLUNGSRISIKO	75
15. PRÄNATALE ULTRASCHALLDIAGNOSTIK	76

EIGENES KRANKENGUT

16. LETALITÄTSRATE	78
17. GESCHLECHTSVERTEILUNG	79
18. GEBURTSGEWICHT	80
19. TODESURSACHEN	82
20. OPERATIONSMETHODE	84
21. ART DER EVENTERATION	87
22. MIBBILDUNGEN	90
23. BRUCHPFORTENDURCHMESSER	94
24. ALTER BEI OPERATION UND LETALITÄT	95
25. BEGINN DER ORALEN ERNÄHRUNG	96
26. DAUER DES STATIONÄREN AUFENTHALTES	96
27. KOMPLIKATIONEN IM POSTOPERATIVEM VERLAUF	97
28. NACHUNTERSUCHUNG	100
29. ZUSAMMENFASSUNG	103
30. DISKUSSION	106
31. LITERATURVERZEICHNIS	109
32. ANHANG	121

1. EINLEITUNG

In der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Hauner'schen Spital der Universitätsklinik München wurden im Zeitraum von 1970 bis 1983 zweiundsechzig Kinder mit Laparoschisis behandelt.

Die vorliegende Arbeit setzt sich zum Ziel, dieses Krankheitsbild vorzustellen, das zusammen mit der Omphalocoele und der rupturierten Omphalocoele die Gruppe der angeborenen Bauchwanddefekte ausmacht.

Die Laparoschisis ist, seitdem sie vor dreißig Jahren differentialdiagnostisch von den anderen Bauchwanddefekten getrennt wurde, viel häufiger Gegenstand von Fallbeschreibungen und Vergleichsstatistiken geworden. Eine Zunahme der Inzidenz läßt sich ebenfalls in den letzten Jahren feststellen.

War die Letalitätssrate der Laparoschisis vor der rapiden Entwicklung der Intensivmedizin mit verbesserter prä- und postoperativer Diagnostik und Therapie noch sehr hoch (über 80 %), so ist sie heute entscheidend gesenkt worden. Auch im Bereich der operativen Methoden sind im Laufe der siebziger Jahre entscheidende Neuerungen eingetreten, sowohl auf dem Sektor der Auto- wie der Allotransplantate zur Deckung der freiliegenden Bauchorgane.

Die Arbeit gibt eine Übersicht des klinischen Erscheinungsbildes, der Formal- und neuerer Ansätze auch der Kausalgenese, Statistik über die Häufigkeit, Letalitätsrate, Geschlechtsverteilung, Frühgeburtlichkeit und Gewichtstabelle, prä- und postoperatives Management, sowie der einschlägigen Operationsmethoden.

Im speziellen Teil wird das Krankengut der Universitäts-Kinderklinik nach diesen Gesichtspunkten ausgewertet und analysiert.

Mit einem Bericht über die Nachuntersuchungsergebnisse nach operativer Versorgung einer Reihe von Kindern schließt die Arbeit.

2. HISTORIE

Die Erstbeschreibung der Nabelbrüche ist auf den französischen Chirurgen AMBROISE PARÉ (1510 - 1590) zurückzuführen. Bevor die Laparoschisis als eigenes Krankheitsbild in die Literatur einging, und zwar durch KOONS (1934), der sie als "Gastroschisis" bezeichnete, herrschte große Verwirrung in der Beschreibung und Definition kongenitaler Bauchwanddefekte (RANGARATHNAM 1966), so daß nicht sicher zu eruieren ist, welche der vormals beschriebenen Eventerationen nun der Omphalocele und welche der Laparoschisis zuzuordnen sind. Eine Reihe von synonymen Termini (z. B. Paraomphalocele, laterale Bauchwandspalte) existiert bis heute.

In der angloamerikanischen Nomenklatur hat sich der Begriff "Gastroschisis" allgemein durchsetzen können. In dieser Arbeit verwenden wir den auch im französischen Schrifttum gebräuchlichen Terminus "Laparoschisis", weil er unseres Erachtens zutreffender ist. (Gastroschisis: Magenspalte, Laparoschisis: Bauchwandspalte)

Eine Trennung der ätiologisch völlig verschiedenen Krankheitsbilder der rupturierten Omphalocele und der Laparoschisis wurde erstmalig von MOORE und STOKES (1953) vorgenommen.

Sowohl der Text von PARÉ wie zuvor auch das Chronicon von LYCOSTHENES (1557), der erste überlieferte Fall einer Laparoschisis, geben Zeugnis davon, daß die Laparoschisis bereits im 16. Jahrhundert bekannt und beschrieben war (MAYER 1980).

Im 18. Jahrhundert berichtet eine Vielzahl von Autoren über diese Fehlbildung. 1733 veröffentlichte CALDER (Zitat nach MOORE 1953) einen Fallbericht. FRIED schuf 1760 eine

Klassifikation der Eventerationen in solche, die einen Bruchsack haben und solche ohne Bruchsack. Ferner berichten AMAYAND (1731) und DIETRICH (1735) über laterale Bauchwandspalten, die als Laparoschisis zu deuten sind (Zitat nach PIECK 1968).

TARUFFI (1894) klassifizierte die laterale Bauchwandspalte in 7 Kategorien. Er verwendete unter anderem die Begriffe "Epiomphaloschisis", "Hologastroenteroschisis".

Den ersten Fall einer erfolgreich operierten Laparoschisis veröffentlichte EDWARD N. REED (1913). WATKINS (1943) referierte erneut eine erfolgreiche Operation. Fast alle in der ersten Hälfte dieses Jahrhunderts operierten Laparoschisisfälle hatten einen letalen Ausgang.

1940 stellte BERNSTEIN einen Fall von Laparoschisis in der Öffentlichkeit vor.

Insgesamt, so nimmt BALLANTYNE (1904) an, habe es seit Beginn des 19. Jahrhunderts viele Berichte über Laparoschisis gegeben, wenn man die Fallbeschreibungen eingehend untersucht. Infolge der Begriffsvielfalt und des unklar definierten Bildes sei allerdings eine exakte Aufschlüsselung unmöglich.

In den letzten 30 Jahren, seit der grundlegenden Definition von MOORE und STOKES (1953) - beide berichten selbst über zwei Fälle und konnten in der Weltliteratur 5 weitere Fälle anderer Autoren referieren - ist eine signifikante Zunahme der Laparoschisisfälle zu verzeichnen, ohne daß die Zahl der Omphalocelen in entsprechendem Maße zugenommen hätte. 1963 konnte MOORE über 31 Fälle berichten, und in den letzten Jahren hat die Zahl der Veröffentlichungen rapide zugenommen.

3. DEFINITION UND PATHOLOGIE

Die Laparoschisis ist eine angeborene Fehlbildung der Bauchwand. Der gesamte Gastrointestinaltrakt von Magen bis Rektum kann eventeriert sein. Ferner können Leber, Gallenblase, Uterus, Tuben, Ovarien und Harnblase prolabierte sein. Weder Amnion noch Peritoneum bedecken die Intestinalorgane, welche fast während der gesamten antenatalen Periode der mekonium- und vernixhaltigen Amnionflüssigkeit ausgesetzt sind. Typischerweise ist der Darm ödematös, verdickt, venös gestaut. Die Eingeweide sind untereinander stark adhärent und eingehüllt in eine fibrogelatinöse Schicht, so daß sie zu einem festen Konglomerat verbacken sind. Peristaltik läßt sich nicht beobachten. Das Mesenterium, dessen Gefäße pulslos erscheinen, erhält durch die starke Verkürzung des Darmes das Aussehen der sogenannten "christmas-tree-Deformität". Dem Dickdarm fehlt die Hautstrierung.

Manche schreiben die Verkürzung den entzündlichen und fibrosierenden Prozessen zu, die die Darmwand im Sinne einer Peritonitis verändern, SHERMAN (1973) nimmt dagegen an, daß die Kompression des mesenterialen Gefäßstiels oder die Exposition gegenüber der Amnionflüssigkeit das Wachstum beeinflussen und die Verkürzung hervorrufen (eventuell durch chemische Irritation, osmotische Effekte oder das Wachstum inhibierende Faktoren). Amnionitische Prozesse würden nicht nur seröse und subseröse entzündliche Veränderungen, sondern auch schwere transmurale Schäden hervorrufen.

Abbildung 1



Abbildung 1 zeigt einen Fall von Laparoschisis.

Der Defekt der Laparoschisis resultiert aus dem Ausbleiben der lokalen Differenzierung und daraus folgenden Resorption von embryonalen mesenchymalen Zellagen beim Verschluss der vorderen Bauchwand in der 3. bis 4. Woche des embryonalen Lebens (AMENT, FONKALSRUD 1967 in Anlehnung an DUHAMEL 1963).

Die Differenzierung gegenüber der rupturierten Omphalocele ist durch folgende Kriterien definiert:

1. Die Bauchlücke liegt neben dem Nabel, meist rechts.
2. Die Nabelschnur inseriert regelrecht an typischer Stelle.
3. Es besteht eine Hautbrücke zwischen der Bauchwandlücke und dem Nabel.
4. Es finden sich niemals Amnionreste an der Bauchwandlücke. Die prolabierte Darmschlingen liegen völlig frei vor der Bauchdecke.

Eine sinnvolle Klassifikation der Laparoschisis entwickelte MOORE (1977) in Anlehnung an JONES (1963):

- Typ I (Defektgröße bis 2,5 cm)
Subtyp A (weniger als 1/3 der Eingeweide
im Aussehen verändert)
Subtyp B (1/3 bis 2/3 verändert)
Subtyp C (mehr als 2/3 verändert)
- Typ II (Defektgröße zwischen 2,5 und 5,0 cm)
Subtypen wie oben.
- Typ III (Defektgröße mehr als 5,0 cm).

Klassifikation der Laparoschisis nach MOORE (1977)

4. STATISTIK

4.1. Inzidenz

Es handelt sich um kalkulierte Angaben zur Inzidenz der Laparoschisis in der Literatur.

Auch hier ergeben sich infolge der zum Teil unscharfen Differenzierung zwischen rupturierter Omphalocele und Laparoschisis nur bedingt zuverlässige Aussagen.

Tabelle 1

Autor		Inzidenz
COLOMBANI	1977	1/50.000
JAMES	1958	1/40.700
RICKHAM	1969	1/30.000
SAVAGE, DAVEY	1971	1/40.000
LINDHAM	1981	1/15.400
THOMAS	1977	1/18.400
HASSE, BAUER	1968	1/ 8.500

Tabelle 1 zeigt die Inzidenzen der Laparoschisis zwischen 1958 und 1981

Die Inzidenzen schwanken in der Literatur erheblich; die Angaben bewegen sich meist zwischen 1/6.000 und 1/30.000.

Trotz dieser Streubreite, die ihre Ursache auch in der Vielfalt der Bezeichnungen für das Krankheitsbild "Laparoschisis" hat, sowie in der fehlenden Differenzierung der Fallzahlen bei Tod- und Lebendgeburten, läßt sich nach

statistischer Berechnung, so LINDHAM (1981), eine signifikante Zunahme der Inzidenz im Untersuchungszeitraum vom 1965 bis 1976 feststellen.

Diese Studie zeigt, daß das Anwachsen der Inzidenz zwar zum Teil auf früheren diagnostischen Irrtümern (Laparoschisis wurde unter Omphalocele geführt), jedoch auch auf einem wirklichen Zuwachs beruht.

Eine Literaturübersicht von LINDHAM (1981) bestätigt dies:

Tabelle 2

Autor	Zeitraum	Inzidenz
RICKHAM 1969	1956 - 1968	1/ 30.000
SAVAGE 1971	1956 - 1969	1/ 40.000
COLOMBANI 1977	1962 - 1976	1/ 6.300
GIERUP 1979	1960 - 1969	1/150.000
GIERUP 1979	1970 - 1974	1/ 6.000
LINDHAM 1981	1965 - 1968	1/ 32.000
LINDHAM 1981	1969 - 1972	1/ 18.000
LINDHAM 1981	1973 - 1976	1/ 8.300

Tabelle 2 zeigt die Inzidenz der Laparoschisis zwischen 1956 und 1976

4.2. Sex-Ratio

Tabelle 3

Autor	männlich	weiblich
HAGBERG 1981	1	: 1
COLOMBANI 1977	1	: 1
MOLLITT 1978	1,7	: 1
ANGERPOINTNER 1981	1,3	: 1
THOMAS 1976	2	: 1
DENES 1968	1,5	: 1
CORDERO 1969	2	: 1
MOORE 1953	2	: 1
LINDHAM 1981	1	: 1
FONKALSRUD 1980	1,1	: 1
BOWER 1982	1,2	: 1
EIN 1980	2	: 1
GIRVAN 1974	1,7	: 1
WESLEY 1981	1	: 3
HASSE 1968	2	: 1
RANGARATHNAM 1969	1	: 1,7
BRYANT 1970	1	: 1
HOFMANN 1967	1	: 1
GILBERT 1972	1	: 1,4
MAHOUR 1971	1,9	: 1
WAYNE 1973	1,2	: 1
ZWIREN 1973	3,5	: 1
BINNINGTON 1974	1	: 2,5
RAFFENSBERGER 1974	1,4	: 1
KNUTRUD 1979	1,7	: 1
WAGNER 1981	1	: 1
HO 1979	1,4	: 1
Gesamt	2	: 1

Tabelle 3 zeigt die Geschlechtsverteilung der Laparoschisis

Es erscheint berechtigt, aus diesen Angaben zu schließen, daß ein Überwiegen der männlichen Patienten an der Gesamtzahl der Laparoschisis zu konstatieren ist.

4.3. Geburtsgewicht

Die im Vergleich zur Omphalocele niedrigen Geburtsgewichte der Kinder sind ein wesentliches Merkmal der Laparoschisis.

Tabelle 4

Geburtsgewicht in Gramm

Autor	von	bis	Mittel	Fall- zahl
O'NEILL et al (1974)	1500	3200	2500	21
STRINGEL et al (1979)			57 % < 2500	44
MUD (1981)			2500	21
HAGBERG (1981)	1540	3600	2440	27
COLOMBANI et al (1977)			2270 70 % < 2500	20
HOLLABAUGH (1973)			50 % < 2300	47
MOLLITT (1978)	1620	3500	2450	30
GIERUP (1979)			50 % < 2500	14
THOMPSON (1976)			2300	18
FONKALSRUD (1980)			2560	32
BOWER (1982)	1530	3000	2200	24
EIN (1980)			2400	44
WESLEY (1981)			2500	16
RANGARATHNAM (1969)	1400	2700	1800	8
BRYANT et al (1970)	1425	2900	50 % < 2050	8
BINNINGTON (1974)	1850	4330		7
KNUTRUD (1979)	1710	3000	2435	32
HO (1977)			2160	17
KING (1980)	1495	3660	2430 60 % < 2500	64
WAGNER (1981)			64 % < 2500	25
LEFORT (1978)	1600	3500	2460	19
NÜLLEN (1980)	1700	3120		13
GILBERT (1972)			60 % < 2300	17
WAGNER (1983)			40 % < 2500	25
ZWIREN (1973)			60 % < 2300	18

Tabelle 4 zeigt die Geburtsgewichte der Kinder mit Laparoschisis im Vergleich

4.4. Gestationsalter

Neben der Untergewichtigkeit (small for date) ist eine große Zahl der neugeborenen Laparoskopiskinder zur Gruppe der Frühgeborenen zu rechnen, das heißt derjenigen Kinder mit einem Gestationsalter von weniger als 37 Wochen einschließlich.

Tabelle 5

Laparoschisis und Gestationsalter

Autor	Fall- zahl	Zahl der Früh- geborenen in %	Schwanger- schaftswoche ≤
THOMAS, ATWELL (1976)	13	15	37
HOLLABAUGH (1973)	47	60	37
MOORE (1977)	278	58	37
DENES et al (1968)	5	40	37
RANGARATHNAM (1969)	8	50	37
BRYANT et al (1970)	8	50	37
TOULOUKIAN (1971)	10	70	37
MAHOUR (1973)	23	67	37
LEWIS et al (1973)	31	52	37
WAYNE et al (1973)	9	78	37
RAFFENSBERGER et al (1974)	24	79	37
BINNINGTON et al (1974)	7	43	37
ZWIREN et al (1974)	18	61	37

aus: Sammelstatistik von MOORE (1977).

Tabelle 5 zeigt im Vergleich den Anteil Frühgeborener unter den Kindern mit Laparoschisis.

5. EMBRYOLOGIE

5.1. Formalgenese

Weiteste Anerkennung fand die Theorie von DUHAMEL (1963):

Die Entstehung des paraumbilicalen Bauchwanddefektes erklärt sich DUHAMEL (unter anderem auch IZANT 1966, BRYANT 1969, CORDERO 1968, DAUM, HECKER 1964, TISCHER 1965, JOHNSON 1967, HÜNER 1968, ALLEN, WRENN 1969, MÜNTENER 1970, GILBERT, MENCIA 1972, THOMPSON 1976) mit einer unvollkommenen Ausdifferenzierung der Somatopleura, wobei dem Ektoplast die Mesenchymunterlage in einem umschriebenen Bezirk fehlt.

Einige Erläuterungen zur normalen embryonalen Entwicklung:

Die dreiblättrige Keimscheibe entwickelt sich, indem zwischen Ektoderm und Entoderm Mesodermzellen einwandern. Nach dem 17. Entwicklungstag proliferiert der mediale Anteil des intraembryonalen Mesoderm zu einer dicken Gewebeplatte (paraxiales Mesoderm) und teilt sich lateral in ein viszerales (Splanchnopleura) und ein parietales (Somatopleura) Mesoderm. Die Splanchnopleura - im Kontakt mit dem Entoderm stehend - überzieht Dottersack; die Somatopleura - im Kontakt mit dem Ektoderm stehend - geht in das extraembryonale Ektoderm über, welches das Amnion bedeckt. Beide Schichten begrenzen gemeinsam die neugebildete intraembryonale Zölonhöhle. (Abbildung 2)

Abbildung 2



Abbildung 2 zeigt den transversalen schematischen Schnitt eines menschlichen Embryo von 2,0 mm Länge.

Aus der Splanchnopleura entstehen schließlich die Bindegewebs- und Muskelschichten des Magen-Darm-Kanals und aus der Somatopleura das Bindegewebe und die Muskulatur der Bauchwand.

MÜNTENER (1970):

"In den caudalen und cranialen Partien der Keimscheibe hat zur Zeit der 3. - 4. Woche bereits eine Krümmung in sagittaler Richtung eingesetzt. Gleichzeitig wurde in diesen Bezirken durch eine seitliche Abfaltung des Keims und das ventrale Vorwachsen der Splanchnopleura die Bildung des Darmrohres eingeleitet. Mit fortschreitender Entwicklung greifen sagittale Krümmung und seitliche Abfaltung auf den ganzen Keim über Mit dem weiteren Vorwachsen von Splanchno- und Somatopleura kommt es von cranial und caudal gegen den Nabel zum Verschluß des Darmrohres und später zur Ausbildung der supraumbilicalen Bauchwand des Embryo Bei Embryonen von 4 mm Scheitel-

Steiß-Länge (ca. 30 Tage) ist die vordere Bauchwand zwischen Herzwulst und Bauchstiel noch weit offen. Ektoderm und Somatopleura gehen mit scharfer Grenze ins Amnion über. Im Bereich des Haftstieles, sowie infraumbilical, zeigt die Bauchwand ein relativ breites Mesenchymlager (Somatopleura) zwischen primitiver Epidermis (Ektoderm) und zukünftigem Peritoneum parietale. (Abbildung 3)

Abbildung 3

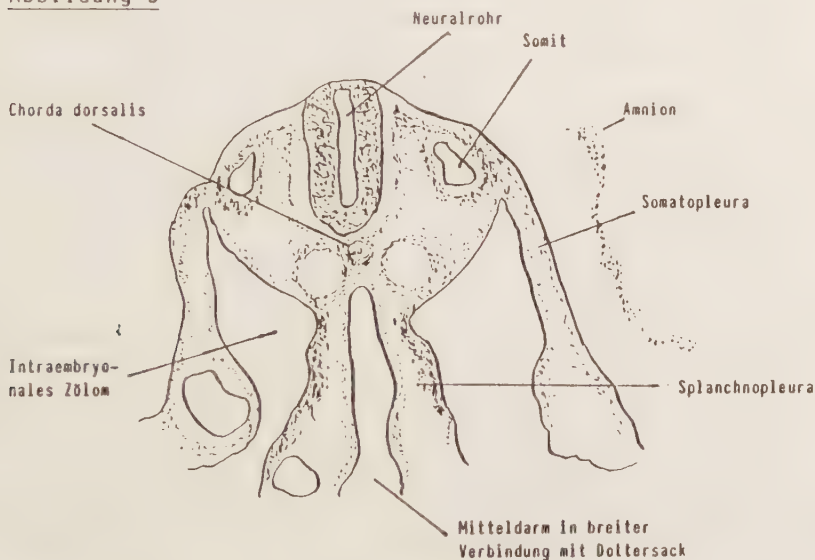


Abbildung 3 zeigt den Querschnitt durch einen menschlichen Embryo von 2,5 mm Scheitel-Steiß-Länge (ca. 27 Tage) auf Höhe des neunten Somiten.

In der 5. und 6. Schwangerschaftswoche kommt es zum vollständigen Verschluss der vorderen Bauchwand, indem die beiden von Ektoderm überzogenen Somatopleurae in der Mittellinie von oben gegen den Nabel miteinander verschmelzen. Cranial des Haftstieles bleibt eine kleine Bauchwandöffnung bestehen, deren Rand als primitiver Nabelring

bezeichnet wird Über dem Herzen wird gleichzeitig die stellenweise nur aus Ektoderm und Perikard bestehende Körperwand von lateral her von Mesenchym unterlagert. Der sich zuletzt schließende supraumbilicale Bezirk der Rumpfwand bleibt jedoch noch längere Zeit sehr dünn Hier kommt es erst in der 8. Woche zur Einwanderung von Mesenchym, also wesentlich später als im infraumbilicalen Abschnitt, wo sich schon in der 4. Woche Mesenchym zwischen die paarige Anlage des Tuberculum genitale (am oberen Rand der Kloakenmembran) und den Haftstiel einschiebt.

Bei Keimlingen von 10 mm Scheitel-Steiß-Länge (37 Tage) hat die Verlagerung von Darmschlingen ins Nabelstrangzölom bereits eingesetzt. Dadurch kommt es zur Bildung des physiologischen Nabelschnurbruches.

In der 5. Woche erscheint in der seitlichen Körperwand, etwa auf Höhe des WOLFF'schen Ganges eine Verdickung, das Bauchwandblastem. Dieses Blastem wandert parallel mit den "Bauchfortsätzen" der Somiten ventral gegen die Mittellinie. Aus dem eingewanderten Mesenchym der Bauchfortsätze differenzieren sich zum Teil Myoblasten heraus, aus denen die Bauchmuskulatur entsteht. In der 12. Schwangerschaftswoche ist die endgültige Bauchwand ausgebildet." (MÜNTENER)

Der Bauchwandverschluß des Embryo vollzieht sich nach DUHAMEL, der sich wiederum auf WOLFF (1948) beruft, folgendermaßen:

In der 4. Schwangerschaftswoche bildet sich die Bauchdecke aus vier Falten des Mesoderm. Die vier Falten stellen Kondensationen des embryonalen Mesenchyms dar; sie falten sich circumferentiell und bilden die vordere Bauchwand. Es sind die sogenannte cephal, caudale und 2 laterale Falten. Jede Falte besitzt eine somatische und eine splanch-nische Zellage. Die unvollkommene Verschmelzung dieser Falten resultieren im Bauchwanddefekt, der als Omphalocele bezeichnet wird.

Abbildung 4

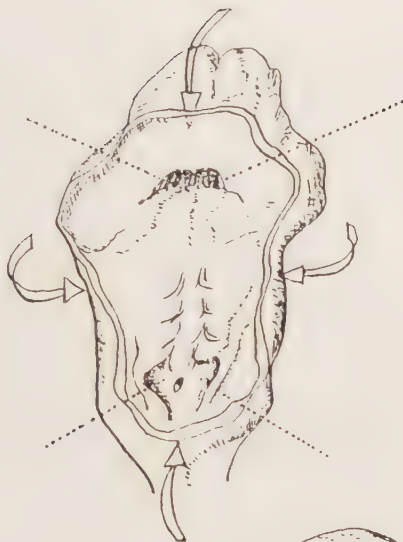


Abbildung 5

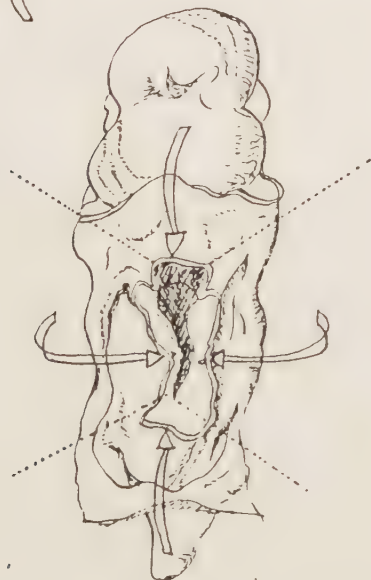


Abbildung 4 und 5 zeigen den Verschluß der embryonalen Bauchwand durch Verschmelzung der cephalen und caudalen mit den beiden lateralen Bauchwandfalten. Die unterbrochenen Linien deuten die Grenzen zwischen den Bauchwandfalten an (nach DUIAMEL 1963).

Die cephalen Falte grenzt Herz, große Gefäße und Vorderdarm ab, und bildet zusammen mit dem Septum transversum die Thorax- und die Bauchwand. Die caudale Falte schließt vorn den Hinterdarm ab und umfaßt den Allantois als Vorläufer der Blase. Sie bildet die untere Bauchwand.

Die lateralen Falten schließen den Mitteldarm ab und bilden die seitliche Bauchwand. Je nach Stärke und Lokalisation der Embryonalschädigung sind verschiedene Fehlbildungskombinationen möglich: im Bereich der cephalen Falte kann der Bauchwanddefekt mit einem unteren Sternal-, Zwerchfell- und Perikarddefekt, Ektopia cordis und Rippenfehlbildung vergesellschaftet sein (Typ I).

Bei Störungen im Bereich der unteren Falte können sich Hinterdarmgenesien, Blasenextrophien und Urogenitalmißbildungen entwickeln (Typ II). (HOFMANN 1967, DUHAMEL 1963)

Schädigungen der somatischen Zelllage der lateralen Falten schließlich führen zur Laparoschisis. Differenzierungsfehler und darauf folgend Resorption des embryonalen Mesenchym, das heißt des Ektoderm, welches an die Somatopleura angrenzt, resultieren in einem paraumbilicalen, die ganze vordere Bauchwand durchsetzenden Defekt.

Diesen Typ der Mißbildung erklärt DUHAMEL mit einer mangelhaften Ausdifferenzierung der Somatopleura in der Phase der seitlichen Abfaltung des Embryos (4. Schwangerschaftswoche).
(Abbildung 4)

Abbildung 6

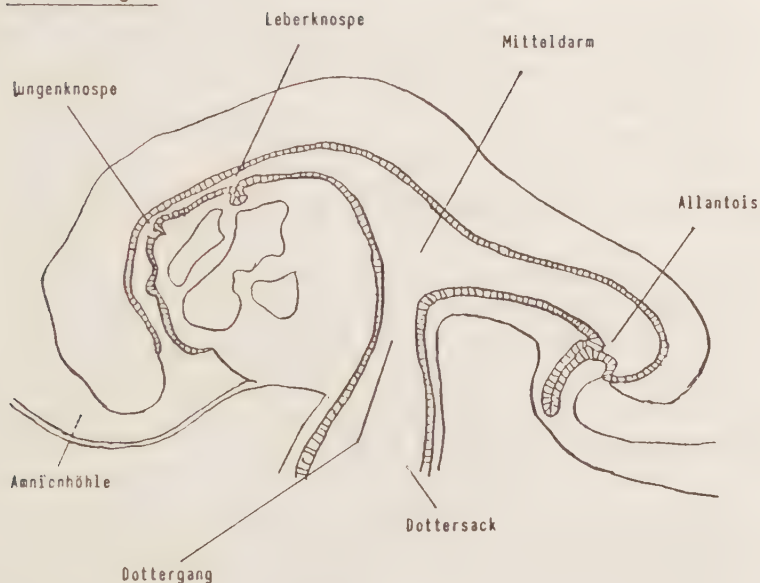


Abbildung 6 zeigt den Längsschnitt des Embryo in der Phase der sagittalen Krümmung und der beginnenden seitlichen Abfaltung (DUHAMEL 1963).

Ein relativ früher teratogener Einfluß verhindert die Differenzierung des embryonalen Mesenchyms, welches den Rahmen der Somatopleura bildet. Der ektodermalen Zellreihe der Somatopleura fehlt die Mesenchymunterlagerung an einer circumskripten Stelle. An dieser Stelle wird das Ektoderm im Laufe der weiteren Entwicklung resorbiert, wie die Kloaken- und die Buccopharyngealmembran, die ebenfalls mesenchymfrei ist. So entsteht durch sekundären Einriß der primitiven Körperwand eine Bauchwandspalte, durch die die Eingeweide prolabieren und zwar ohne Bruchsack, da ja auch das Peritoneum in diesem Bezirk fehlt.

Daneben leitet sich aus dem beschriebenen Entstehungsmechanismus die klinische Tatsache ab, daß die normal ausgebildete Nabelschnur nie in den Defekt einbezogen wird. Sie bleibt immer durch eine oft nur schwache Gewebebrücke von diesem getrennt.

Die Hypothese von DUHAMEL fand nicht überall Anerkennung.

COLLINS und SCHUMACHER (1970) schlußfolgerten aus ihren Beobachtungen, daß es sich bei den Eventerationen um sogenannte "midline defects" handelt, um Defekte in der Bauchwand zwischen den Rändern der beiden Rektusmuskeln. Sie fanden eine Aufzweigung der beiden M.recti ohne jeglichen scheinbaren Muskeldefekt.

SHAW (1975) erklärt die Genese der Laparoschisis aus der intrauterinen Ruptur der Amnionmembran. Er hält die Laparoschisis als eigenständiges Krankheitsbild für einen "Mythos" und postuliert, die Laparoschisis sei eine Nabelschnurhernie, welche mit Abschluß der Faltung der somatischen Komponente der vorderen Bauchwand (zwischen 5. und 10. Schwangerschaftswoche), jedoch bevor der Muskelring sich geschlossen hat, rupturiert ist. Demzufolge sei die Rate begleitender nicht gastrointestinaler Mißbildungen niedrig, da die abdominale Eviszeration die Ruptur der Nabelschnurmembran während einer normalen embryonalen Entwicklungsphase voraussetzt.

Die Infarzierungen und Atresien unterschiedlicher Länge erklärt SHAW mit der Strangulation der eventerierten Darmschlingen durch den sich kontrahierenden Umbilicalring. Oedem und Schwellung infolge der Einwirkung von Amnionflüssigkeit verstärken die Ischämie.

Die Tatsache, daß die Bruchlücke rechts vom Nabel liegt, ist darauf zurückzuführen, daß die rechte Nabelvene nach

Beendigung des physiologischen Nabelschnurbruchs obliertiert und somit eine infolge Minderdurchblutung vulnerable Stelle des Bruchsacks vorliegt.

Von einer direkten Resorption der rechten Nabelvene sprechen KLEIN und HERTZLER (1981). Dies habe eine rechtsseitig gelegene strukturell schwache Stelle der vorderen Bauchwand zur Folge.

Der Unterschied in der Formalgenese von Laparoschisis und Omphalocele liegt demzufolge nur im Zeitpunkt der Einwirkung einer teratogenen Noxe.

THOMAS und ATWELL (1976) halten es für wahrscheinlich, daß die Laparoschisis das Endresultat einer intrauterinen Ruptur einer inkarzerierten Nabelschnurhernie ist. Dies könne daher rühren, daß die Kommunikation zwischen den Zölonhöhlen durch beschleunigte Entwicklung der Bauchmuskulatur unterbunden wird. Damit sei der Befund erklärbar, daß eine Brücke von Muskelgewebe zwischen Defekt und Nabelschnur zu finden sei. Aus dem unregelmäßigen Vorkommen eines Mesenterium commune schließen sie, daß der Darm nicht den Defekt als Bruchpforte benutze, vielmehr daran gehindert werde, sich in die Bauchhöhle zurückzuziehen und sich einer normalen Rotation und Fixation zu unterziehen.

Es seien noch einige ältere Auffassungen wiedergegeben:

Bereits vor DUHAMEL führten MOORE und STOKES (1953) aus:

Die vordere Bauchwand wird gebildet durch die ventrale Ausbreitung der unteren thorakalen und hohen lumbalen Myotome. Es ist möglich, daß der Defekt der Laparoschisis durch Verzögerung oder Ausbleiben dieses Prozesses entstehen könne. DUHAMEL hat diese Ausführungen erweitert und vertieft.

KIESEWETTER (1957) sieht in einer Abnormität der Somiten, welche die vordere Bauchwand bilden, die Grundlage der Laparoschisis.

RICKHAM (1963) versteht die Laparoschisis als eine Ruptur der Omphalocele während des intrauterinen Lebens. Die Position der Nabelvene sowie das Ligamentum teres determinieren die Lage des Prolapses auf der rechten Seite der Nabelschnur.

(GROSS 1953, THOMAS 1976, HASSE, BAUER 1968).

HARTMANN und POLITZER (1954) sowie KERMAUNER (1909) gelangten zur Ansicht, daß eine Wachstumsstörung der Urwirbel bzw. der Myotome der Urwirbelsegmente vorliegt, wobei die Hemmungsmißbildung in die 3. Embryonalwoche fällt. In genetischer Hinsicht gibt es keinen Unterschied zwischen großen Nabelschnurbrüchen und Bauchspalten (Laparoschisis), da bei beiden Mißbildungen ein Defekt der vorderen Bauchwand vorliegt.

Die Nabelvene liegt an der Grenze zwischen Amnion und Somatopleura, zu dem Zeitpunkt der fetalen Entwicklung, zu dem sich embryonales und extraembryonales Zölon gebildet haben. Später kommt es zum Einwachsen von Bindegewebe zwischen die beiden Amnionblätter. Erfolgt nun das Einwachsen von embryonalem Bindegewebe zwischen die beiden Epithelblätter des Amnion verspätet oder nur unvollkommen, wird sich der der amnialen Deck- und Seitenplatte entstammende Teil der nabelnahen seitlichen Körperwand nur unvollkommen differenzieren. Er wird amnionähnlich bleiben, so wie man dies bei der Bedeckung der Nabelstrangbrücke sieht, und kann sich auch noch Intrauterin völlig zurückbilden. Auf diese Weise entstehen seitliche Bauchwandspalten.

5.2. Kausalgenese

In jüngster Zeit gibt es zwei sehr interessante Hypothesen:

Frühzeitige Atrophie oder abnorme Persistenz der rechten Vena umbilicalis

DE VRIES (1980) bestreitet die These von DUHAMEL, wonach die mesenchymale "Unterfütterung" der Somatopleura ausbleibe, sowie die Auffassung, die Laparoschisis sei eine rupturierte Omphalocele; vielmehr sei das Mesenchym, besonders das der wachsenden Somatopleura, verletzlich in dem Verbindungsbereich, in dem die Nabelvene inseriert.

Die Nabelvene des 28 Tage alten Embryo drainiert nicht nur die sich entwickelnde Plazenta und den Haftstiel als Ausgangspunkt der späteren Nabelschnur, sondern auch die sich entwickelnde Bauchwand. Beide Nabelvenen markieren die Verbindung von intra- und extraembryonalen Zölon am Nabelring.

Nach dem 28. Tage kommt es zu einer frühzeitigen Atrophie des Anteils der linken Nabelvene, der aus dem subhepatischen Bereich in die Vena kardinalis communis verläuft. Die rechte Nabelvene und somit ihre Verbindung zur rechten Dottervene obliteriert vollständig (Abbildung 7).

Abbildung 7

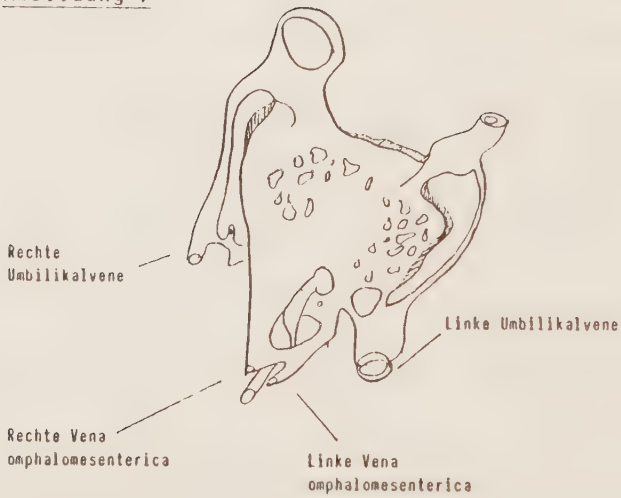


Abbildung 7 zeigt die Zirkulation im Bereich der Nabelvene bei einem 28 Tage alten Embryo (DE VRIES 1980).

Um den 33. Tag findet man im Bereich der Verbindung zwischen Haftstiel und Somatopleura, welchen vorher die rechte Nabelvene versorgt hatte, nur noch einige kleine Gefäßplexus.

Abbildung 8



Die Abbildung 8 zeigt die Zirkulation im Bereich der Nabelvene bei einem 33 Tage alten Embryo (DE VRIES 1980).

Gefäße aortalen Ursprungs übernehmen die nutritive Funktion bei der Entwicklung der Bauchwand. Wenn der Involutionsprozeß der rechten Umbilicalvene von abnormer Dauer oder ungewöhnlichem Ausmaß ist, kann man einen tiefgreifenden Effekt sowohl auf Wachstum als auch auf Grenzschichtfunktion des umliegenden Mesenchym der Somatopleura haben. Frühzeitige Atrophie der rechten Umbilicalvene, bevor adäquate sekundäre Zirkulation eingesetzt hat, führt zu lokalisierter Trennung der Somatopleura an ihrer Verbindungsstelle zum Haftstiel. Dieser Effekt kann ebenso infolge abnormer Persistenz der Vene resultieren.

Die Entwicklung einer Laparoschisis verläuft dann folgendermaßen:

Wenn der Mitteldarm sich verlängert und ein Mesenterium entwickelt hat (37. Tag), beginnt die Rückbildung des Mitteldarmes in das extraembryonale Zölon des Haftstieles. Kurz danach geht die Verbindung von Ileum und Dottersack verloren, wobei auch der Mitteldarm seine Berührung mit dem Haftstiel verliert. DE VRIES vermutet nun, daß der Dünndarm daraufhin durch den paraumbilicalen Defekt prolabierte und in der Amnionhöhle sein Wachstum fortsetzt.

Untermauert sieht er seine Hypothese durch das Auftreten zweier Laparoschisis-Fälle, die linksseitig vom Nabel lokalisiert waren. Dies spräche für eine Atrophie der linken Umbilicalvene. BINNINGTON (1974) berichtet, daß in 7 von 164 Fällen eine linksseitige Bauchspalte vorgelegen habe.

Intrauteriner Verschuß der Arteria omphalo-mesenterica

HOYME et al (1981) sehen die Laparoschisis als unmittelbare Folge einer intrauterinen Ruptur der Arteria omphalo-mesenterica an. Dies kann die übliche Lokalisation auf der rechten Seite des Nabels sowie die Unversehrtheit der Rektusmuskulatur bei den betroffenen Kindern erklären.

Infolge Ruptur und konsekutiver Infarzierung und Nekrose an der Basis des Nabelrings eventeriert der Darm durch das infarzierte Areal. Eine Unterbrechung der Arteria omphalo-mesenterica weiter proximal führt zu einer Reihe von Begleitfehlbildungen wie intestinalen Atresien oder Stenosen und einer Reihe weiterer Mißbildungen. So konstatieren die Autoren eine vaskuläre Ursache für:

- intestinale (nonduodenale) Atresien und Stenosen
- Appendixatresie

- "appel-peel" des Dünndarms (dies ist ein deskriptiver Begriff, der sich auf die Konfiguration des distalen Ileum in einigen Fällen von Ileum- und Jejunalatresien bezieht)
- Porencephalie
- einseitige Nierenaplasie
- Atresie der Gallenblase
- bilaterale Hydronephrose und Hydroureter.

Die Ätiologie und Pathogenese der Laparoschisis und ihrer Begleitfehlbildungen müssen in Zusammenhang gebracht werden können. Der größte Teil der Fälle kann mit den Anschauungen von HOYME erklärt werden.

Als eine andere Ursache wird häufig die Zerreißung amniotischer Bänder diskutiert. Bauchwanddefekte könnten als Folge intrauteriner Kompression und/oder einreißender mechanischer Kräfte entstanden sein, die durch amniotische Bänder verursacht würden (HOYME 1981).

Eine vaskuläre Genese der Laparoschisis, allerdings ohne die Hypothese der Ruptur einer Arterie wird neuerdings auch von anderen Autoren diskutiert (HRABOVSKY 1980, MAYER et al 1980).

Eine direkte Unterbrechung der mesenterialen Blutversorgung durch Kompression der Mesenterialwurzel an den Rändern des Defekts gilt nach HRABOVSKY (1980) als Ursache auch der begleitenden Anomalien wie Jejunal-, Ileum- und Colonatresien.

Auch MEYER et al (1980) sehen die Darmatresien, welche häufig in Zusammenhang mit der Laparoschisis auftreten, in ursächlichem ätiologischen Zusammenhang. Entweder intrauteriner Volvulus oder Strangulation durch die Enge des Defekts könnte zu Ischämie und darauf folgend zu Stenose

oder Atresie führen. Dies deckt sich mit den Beobachtungen von MOORE (1977), wonach 83 % der Patienten mit Darmatresien einen Defekt von 2,5 cm und weniger im Durchmesser hatten, siehe auch SANTULLI und BLANC (1961) in AMOURY (1977).

6. THERAPIE

Operative Standardverfahren

Die Therapie pränatal rupturierter Omphalocelen und der Laparoschisis ist im wesentlichen die gleiche, obwohl beide entwicklungsgeschichtlich verschiedene Krankheitsbilder darstellen. Beide haben mit erheblicher Dysfunktion des Darmes zu tun, die Bauchhöhle ist klein; eine Unterscheidung hat also keine praktische Bedeutung (BINNINGTON 1974). Ein operativer Verschuß muß vorgenommen werden, weil anderenfalls eine Sepsis die unausweichliche Folge wäre.

Es haben sich im wesentlichen 4 Methoden der operativen Behandlung durchgesetzt.

1. Der direkte Faszienverschuß (primary closure)
2. Der zweizeitige Hautverschuß nach OLSHAUSEN und GROSS
3. Das Verfahren nach SCHUSTER
4. Mischformen.

Das zentrale chirurgische Problem der Laparoschisis resultiert aus der Ungleichheit von zu großer eventerierter Masse und zu kleiner Bauchhöhle.

6.1. Primärverschuß

Nur wenn der Prolaps relativ klein ist, gelingt der primäre Verschuß. Der Verschuß umfaßt alle Wandschichten des Bauches. Nach FOKKALSRUD (1980) ist ein solcher Verschuß in 10 % der Fälle möglich. HRABOVSKY (1980) hält den primären Faszienverschuß grundsätzlich für geeignet, wenn eine perinatale Eviszeration vorliegt, daß heißt wenn der Darm wenig verändert und die Bauchhöhle relativ groß ist, GIRVAN (1974).

Viele Autoren sind sich einig, daß der Primärverschuß bei

entsprechendem perioperativem Management sowie ausgiebiger Dekompression des Darmes (Gastrostomie) oder manueller Dehnung der Bauchhöhle oder postoperativer Beatmung grundsätzlich anderen Methoden vorzuziehen sei (BOWER 1982, EIN 1980, KNUTRUD 1979).

Die Komplikationen, die durch direkten Verschluß der Bauchdecken entstehen, beschreibt GROSS (1948):

1. Das Zwerchfell wird nach kranial gepreßt und verursacht eine respiratorische Insuffizienz.
2. Druckerhöhung im venösen Kreislauf durch Abpressen der Vena cava inferior im unteren Abdomen mit Folge von Zyanose und Ödemen der unteren Extremitäten sowie eines Absinkens des cardialen Outputs.
Von dieser Druckerhöhung sind auch die Mesenterialvenen betroffen.
3. Der Druck auf Magen und Darm kann Obstruktionen bewirken.

6.2. Zweizeitiger Hautverschluß nach GROSS

Diese Überlegung führte GROSS zum zweizeitigen Bauchwandverschluß. Die Operationstechnik war ursprünglich für größere Omphalocelen vorgesehen, bei denen ein Verschluß der Bauchwand nach Rückverlagerung in den Bauch nur unter Spannung möglich war.

Das freiliegende Darmkonvolut wurde mit Haut, die weitgehend mobilisiert wurde, gedeckt und so in eine große Bauchwandhernie verwandelt. Wenn sich das Abdomen später so weit vergrößert hat, daß es die Intestina aufnehmen kann, erfolgt die Rückverlagerung unter Bauchwanddeckenverschluß.

Das Verfahren nach GROSS sieht vor:

Allseitige Mobilisation der Haut nach kranial bis über die Rippenbögen, nach lateral bis in die Flanken und nach kaudal bis an die Symphyse. Wegen zu erwartender Fehlbildungen (bis zu 30 %) ist häufig eine Erweiterung der Bruchpforte nach kranial und kaudal erforderlich. Einlegen einer Gastrostomie. Nach Prüfung der Durchgängigkeit des Darmes Versuch des Verschlusses der mobilisierten Haut über den prolabierte Därmen und Bildung einer großen Hernie. In einem zweiten Schritt wird zu einem späteren Zeitpunkt nach den Methoden der Hernienchirurgie die vordere Bauchwand verschlossen. Zu diesem Verfahren sind eine Reihe von Ergänzungen und Modifikationen veröffentlicht worden.

Sie beziehen sich zum Teil auf die Erstoperation, zum Teil auf den zweiten Schritt des endgültigen Bauchdeckenverschlusses.

6.3. Eihautdeckung

Über die Verwendung von geburtseigener Eihaut zur Deckung des Defektes hat GHARIB (1975) ausführlich berichtet. Amnion wird in Form eines gedoppelten Lappens als Ersatz für Peritoneum und Faszie eingesetzt. Danach wird wie üblich die Haut mobilisiert, anschließend werden die Ränder über dem Transplantat adaptiert.

Eihaut hat folgende Vorteile:

- a) sie ist autoplastisch, also keine Abstoßungsreaktion
- b) bei der Geburt sofort verfügbar, ausreichend und ohne Kostenaufwand
- c) schon in den ersten Tagen besteht eine "biologische Barriere" durch frühe Verklebung

- d) als körpereigenes Gewebe braucht sie später nicht entfernt werden
- e) geringe Verwachsungsneigung zwischen Darmschlingen und Amnionepithelschicht
- f) sie besitzt große Elastizität

GHARIB (1977).

Laterale Entlastungsinzision

HECKER (1964) inzidiert bei ausgedehnten Prolapsen die Haut beidseitig lateral und vereinigt die dadurch entstandenen kranial und kaudal gestielten Lappen in der Mittellinie miteinander, vernäht sie mit der seitlichen und der oberen Bauchwandfaszie.

Die beidseits entstandenen Defekte der Flanke werden nach einem Vorschlag von JOPPICH (1972) mit einer Teflonfilzprothese gedeckt. (Teflon zur Überbrückung wurde bereits 1965 von HUTCHIN verwendet.)

6.4. Dura als Hautersatz

Reicht auch dies nicht aus, bietet sich das Verfahren nach JOPPICH (1972) an, die verbleibende Restlücke in der Mittellinie nach der Mobilisation der Haut durch ein Transplantat lyophilisierter Dura und Teflonfilz oder auch durch Teflonfilz alleine zu decken. Man versucht dabei, die Haut über dem Defekt zu vereinigen. Auch ohne Hautdeckung gilt das Verfahren als ausreichend. Die Hernie ist nach einem halben Jahr zu korrigieren. Kunststoffe dienen nur als temporärer Bauchwandverschluß, Kollagenprothesen werden als biologische Substanzen in die Heilungsvorgänge einbezogen und in kurzer Zeit durch körpereigenes Gewebe ersetzt. Ein Zweiteingriff zur Entfernung des Materials erübrigt sich somit.

Eine Deckung des Duratransplantats mit Filz erweist sich als günstig, da die Doppelprothese geschmeidiger wird, der Filz dient der Dura als Schutz.

Dura ist aufgrund ihrer mechanischen Struktur der mechanischen Beanspruchung durch die Bauchpresse eines schreienden Säuglings gewachsen.

6.5. Hautlappen mit Nabelschnurlappen

CROOM und THOMAS (1971) verwenden laterale Hautlappen sowie Bauchmuskellappen zur Vergrößerung der Bauchhöhle. Außerdem formen sie aus Teilen der Nabelschnur eigene Lappen.

Nachteile sind die umfangreiche Operation, ferner ist auch hier ein zweiter korrigierender Eingriff nötig.

6.6. Bauchmuskeltranssektion

Durch Querinsektion beider Musculi Recti in Nabelhöhe wird eine größere Dehnbarkeit der Haut und Faszie der vorderen Bauchwand erreicht und damit eine Vergrößerung der Bauchhöhle (LAFER 1968).

Abbildung 9

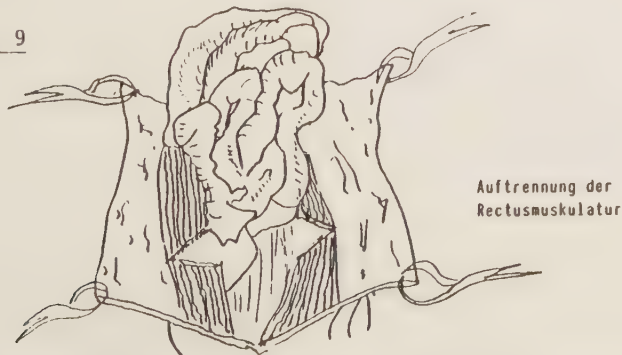


Abbildung 9 zeigt die Bauchmuskeltranssektion nach LAFER (1968)

SAVAGE (1971) erweitert diese Methode, indem er zusätzlich die Abdominalmuskulatur bis zur vorderen Axillarlinie querspaltet.

Die entstehende, breitbasige, flache Hernie wird mit einem Korsett abgedeckt und später korrigiert. Nach dieser Methode arbeiten auch HO und REID (1979). Sie wird abgelehnt von THOMAS und ATWELL (1979), weil sie die nachfolgende Operation der ventralen Hernie erschwert.

6.7. Sekundäroperationen

6.7.1. Kutisplastik nach HECKER

Gelingt es bei der 2. Sitzung nicht, Faszie und Muskel zu vereinigen, kommt die Kutisplastik nach HECKER in Frage. Aus dem Scheitelgebiet der Bauchwandhernie wird ein handflächengroßes Hautareal umschnitten, von Epidermis befreit und dieser Kutislappen in die Bauchwandlücke eingesetzt. Wie SCHREIBER, JUNGHANS, BAUNGART und REMIGOLSKY (zitiert nach DAUM, HECKER 1964) entnimmt HECKER das Transplantat aus dem Operationsgebiet dort, wo die Haut überschüssig vorhanden.

Entsprechend der Größe des Defekts wird im Zentrum der Hernie ein Hautareal markiert und umschnitten - die Epidermis wird mit einer Hautfräse oder mit einem Skalpell abgeschabt, der Kutislappen selbst bleibt mit der Unterlage und den Därmen verbunden, wodurch eine ausreichende Durchblutung gewährleistet wird. Nun wird am Rande des Kutislappens die Abdominalhöhle eröffnet und die Defektränder werden dargestellt.

Hierbei zeigt sich, daß nach der Erstoperation über den prolabierten Intestinalorganen ein peritonealer Überzug gebildet wurde. Die Eröffnung der Bauchhöhle hat den Vorteil, daß ausgedehnte Verwachsungen, die von dem Ersteinriff herkommen, gelöst werden können. Der Kutislappen

wird nun in der Weise in den Defekt eingenäht, daß die freien Ränder des Transplantats derart unter die Bruchpfortenränder zu liegen kommen, daß eine zwei bis drei Zentimeter breite Berührungsfläche besteht.

Die Fixation wird durch eine doppelte Nahtreihe durchgeführt.

Der Kutislappen muß unter starker Spannung eingesetzt werden.

6.7.2. Muskelflaps

AOYAMA (1979) entwickelte ein neues Verfahren der Hautdeckung. Vertikale Inzision vom Xiphoid bis Os pubis. Schaffen einer glatten Fläche zwischen Haut und Externus-aponeurose. Abpräparieren der Haut bis in die hintere Axillarlinie beiseits. Aufwärts bis zu den Rippenbögen und abwärts bis zu einer Linie kurz oberhalb des Leistenbandes. Loslösen des Muskulus obliquus externus von seinen hinteren Ansätzen durch Vertikalinzision in der hinteren Axillarlinie. Diese Inzision wird ausgeweitet durch zwei weitere transverse Inzisionen. Eine löst den Muskulus obliquus externus vom Rippenbogen, die andere kurz oberhalb des Leistenkanals. Ein Lappen wird dadurch hergestellt, daß die Fläche unter dem Externus sowie zwischen ihm und dem Obliquus internus geöffnet und diese Fläche in der Mittellinie ausgeweitet wird durch Öffnung der vorderen Rectusscheide und seinem seitlichen Rand und durch Auftrennung des Rectus in zwei Lagen. (Abbildungen 10 und 11)

Abbildung 10

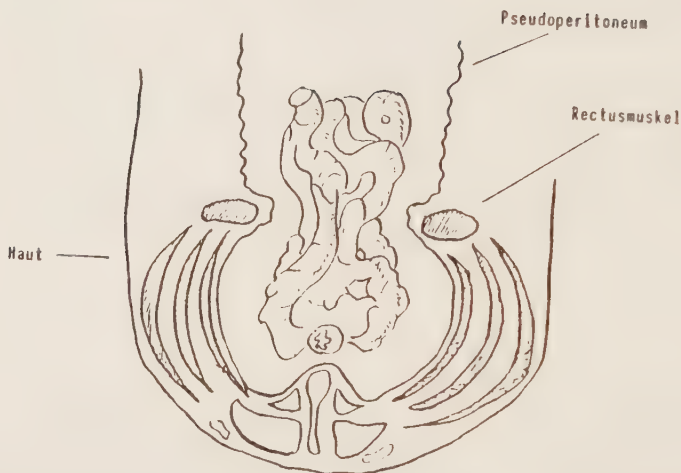
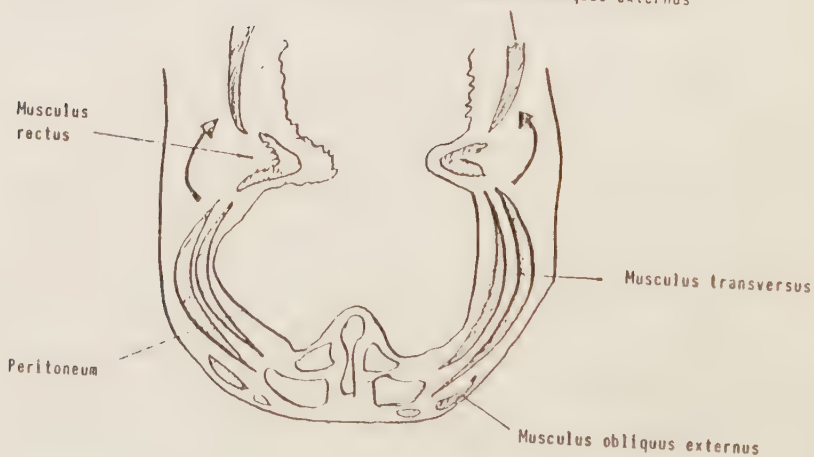


Abbildung 11

Hochgeschlagener Musculus obliquus externus



Die Abbildungen 10 und 11 zeigen die Mobilisierung von Muskellappen zur Korrektur großer ventraler Hernien nach AOYAMA (1979)

Dies wird beidseitig gemacht. Die beidseitigen Gruppen, zusammengesetzt aus dem Musculus obliquus externus und vorderer Rectushälfte, werden dann in der Mittellinie verschlossen, und zwar als zweite Schicht, die das Peritoneum bedeckt. Man hat also nun statt drei nur noch zwei Muskellappen.

Abbildung 12

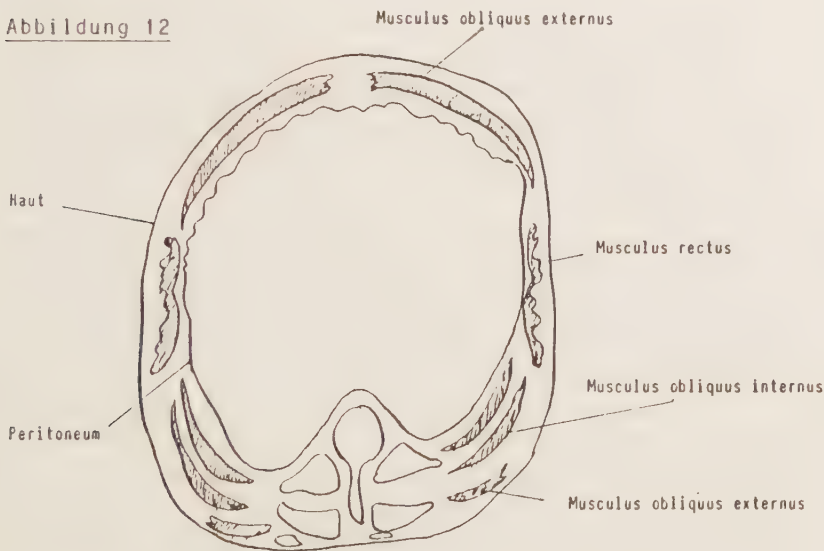


Abbildung 12 zeigt die Vereinigung der Muskellappen über dem Defekt (nach AOYAMA 1979)

Damit wird das Volumen der Bauchhöhle erheblich vergrößert.
Vorteil:

- a) der intraabdominelle Druck steigt nur geringfügig an
- b) ein einseitiger Eingriff wird möglich
- c) das patienteigene Gewebe verhindert Infektionen.

Nachteile sind der nicht unerhebliche Blutverlust und die Durchtrennung der Nerven der vorderen Bauchwand.

6.8. Silastikfolie nach SCHUSTER

SCHUSTER (1967) hat die Verwendung von Kunststoffzylindern in die Chirurgie der Bauchwanddefekte eingeführt.

Eine zu einem Zylinder geformte Silastikfolie, ein in Amerika propagiertes, besonders gewebefreundliches Material, wird nach sparsamer Mobilisation der Haut mit der Bauchwand derart vernäht - und zwar an den medialen Rändern der Musculi Recti - daß die vorgefallenen Intestinalorgane in dem zu einem Beutel umgewandelten Silastikfolienzylinder zu liegen kommen.

Zwischen Eingeweide und Teflonlappen setzt SCHUSTER einen wasserdichten Film aus Polyäthylene oder Silikonkautschuk, der verhindern soll, daß es unter den Darmschlingen zu Adhäsionen und Granulationen kommt.

Teflon ist notwendig, weil

- a) im Silastikmaterial allein die Nähte nicht halten und
- b) weil das Einwachsen von Fibroblasten nur durch Teflon gewährleistet ist.

Der Silastikbeutel wird schrittweise alle paar Tage von kranial her verkleinert, bis nach einigen Wochen die Eingeweide in der Bauchhöhle Platz finden und sich Bauchfaszie und Musculi Recti in der Mittellinie vereinigen lassen. Die Verkleinerung erfordert keine Narkose.

ALLEN und WRENN (1969) modifizieren dieses Verfahren. Sie verwenden Dacron, das mit Silastik eingefüllt wird, um einen temporären Bruchsack zu schaffen. Das Material wird mit der Faszie vernäht.

CORDERO et al (1969) verwenden Teflon-imprägnierte Silastikklappen, (also eine einlagige Schicht), erhältlich im Handel als Silastic-sheeting. Es ist nicht antigen-wirksam, hat keine Gewebereaktionen zur Folge, erodiert und kalzifiziert nicht. Das Material wurde für kosmetische Operationen eingesetzt. Es wird stufenweise entfernt, so auch GILBERT, MENCIA (1968).

OTHERSEN (1977) entwickelte einen vorgeformten Silastiksack, in den eine pneumatische Kammer eingebaut ist, mit deren Hilfe die schrittweise Verlagerung in die Bauchhöhle erleichtert wird.

Ähnliche Verfahren der Implantatdeckung, das heißt, wenn trotz ausreichender Mobilisation ein primärer einschichtiger Verschluß nicht möglich ist, wurden bereits von DOROGI (1964) mit Nylonnetz, GREWE, HUPFAUER (1965) und HUTCHIN, GOLDENBERG (1965) mit Teflonfilz, JOPPICH, HECKER, DRUENER, PIECK (1969) mit Dacronprothese beschrieben.

SHIM (1971) verwendet einen Zylinder aus Polyesterfasernetz, innen mit einer Silikonkautschukfolie verstärkt. Auf den Sack wird Polymyxin B-Neomycin-Gramicidin-Creme aufgetragen und das Kind in einen sterilen Inkubator gelegt. Wenn der Sack nach Tagen verkleinert ist, werden die beiden Recti mit Seidenfäden durch die seitliche Einfaltung der Polyesterfläche einandergenähert. Nach wiederholter Einfaltung sind die beiden Muskeln soweit einandergenähert, daß der Kunststoff-Flicken exzidiert werden kann und ein durchgehender Verschluß der Bauchwand möglich ist. Dieses Verfahren ist gut für größere Defekte geeignet. SHERMETA (1975) dehnt die Bauchwand mehrere Tage. Er konstruierte ein transparentes Silo, welches mittels eines in der Bauchhöhle gelegenen Ringes, der mit wenigen Monofilament-Fäden befestigt wird, in seiner Position über den

eventerierten Organen gehalten wird.

Vorteile:

- Klarsicht erlaubt frühzeitiges Erkennen von Darmstörungen (Volvolus, beginnende Infarzierung)
- da keine äußeren Nähte den Silastiksack halten, ist die Möglichkeit von Nahtrupturen ausgeschaltet
- ferner werden die Därme in einem erhöhten Niveau über der Bauchdecke gehalten; dies trägt der Tatsache Rechnung, daß 25 - 30 % der eventerierten Masse durch das Darmwandödem verursacht ist, welches sich schneller zurückbildet.

Technik des Silastikverfahrens

WESLEY (1981) weist darauf hin, daß die Reduktion des Silastikzylinders problematisch ist. Zu schnelles Verkleinern führt zu den bekannten respiratorischen und kardio-vaskulären Folgen. Zu langsames Reduzieren erhöht die Gefahr der Sepsis und der Loslösung des Zylinders von der Bauchwand. Herkömmliche Kriterien für das Tempo der Reduktion sind Hautfarbe des Kindes, Atemfrequenz und Turgor der unteren Extremitäten.

Um objektive Richtlinien zu finden, entwickelte er die Methode der intragastralen Druckmessung über ein Gastrostoma unter Verwendung eines Wassermanometers. Dieses Verfahren stammt von LYNCH und DUDGEON (1974). Hiermit ist die Verkleinerung des Zylinders bis zu zweimal am Tag möglich, insgesamt kann das Silo nach durchschnittlich 4 - 5 Tagen entfernt werden.

Tierexperimentell wurde nachgewiesen, daß der intragastrale Druck den intraabdominellen und den Vena-cava-inferior-Druck reflektiert (WESLEY 1981).

Druckmessungen in der Vena cava wurden bereits von FREE und TAKAMOTO (1967) durchgeführt, um die Reposition zu erleichtern.

Ein Druck über 20 cm H₂O ist mit hoher Letalität verbunden (SCHAFFER, REHBEIN 1971, SALZBERG 1974).

Tabelle 6

Autor	Zeit
RAFFENSBERGER 1974	5 - 9 Tage
GILBERT, MENCIA 1972	8 - 10 Tage
LEWIS 1973	2 - 3 Wochen
GYSLER, MORGNER 1979	3 - 5 Wochen
KING 1980	2 - 3 Wochen
THOMAS und ATWELL 1976	7 Tage
TOULOUKIAN 1971	14 Tage

Tabelle 6 zeigt die durchschnittliche Zeit bis zur Entfernung des Silastikzylinders bei operativer Korrektur von Bauchwanddefekten.

Nach HRABOVSKY (1980) hat sich das Ödem der Darmwände nach drei Tagen zurückgebildet, so daß ein Faszienverschluß bereits am 4. postoperativen Tag möglich ist.

Falls der Großteil des Darmes nicht innerhalb kurzer Zeit relokalisiert werden kann, ist an eine unentdeckte Anomalie zu denken, die eine Relaparatomie erfordert.

Nachteile der Kunststoffprothese:

Häufigste Komplikationen sind Infektionen und vorzeitige Ablösung des Zylinders. Bei einer Infektion tritt Heilung erst dann ein, wenn der gesamte Kunststoff entfernt ist.

Beobachtet wurden:

- Sepsis
- Fistelbildungen
- inkarzerierte Hernie
- Volvulus

Inzwischen sind einige Verfahren entwickelt worden, um der lokalen Infektionsgefahr zu begegnen, zum Beispiel die tägliche Reinigung des Silos mit Antibiotikallösungen (LEWIS 1973, HRABOVSKY 1980).

6.9. Mischformen

Einige Autoren verwenden Mischformen aus Kunststoff- und Hautdeckung.

STONE (1981) arbeitet mit einem prothetischen Ersatz aus Marlex oder Prolene in Kombination mit lateralem Hautlappen.

GILBERT, MENCIA (1972) benutzen Dacron-verstärkte Silastikflächen, die von Hautlappen bedeckt werden.

FONKALSRUD (1980) kombiniert Hautmobilisation mit Lappenbildung und Silastikhülle. Dies ermögliche einen schnelleren Hautverschluß und vermindere außerdem die Sepsisgefahr.

KLOS und MEIER (1976) verwenden ebenfalls Silastikbeutel in der beschriebenen Weise. Nach mehrfacher Raffung hat sich die Bauchhöhle vergrößert, so daß eine Reposition möglich ist. Dennoch bleibt in diesem Stadium ein relativ großer Defekt der Bauchwand zurück. Diese Lücke verschließen sie mit zwei übereinander liegenden Blättern lyophilisierter Dura, deren Inneres an Peritoneum und Faszienrand, deren äußeres aber am Hautrand fixiert wird.

7. KORREKTURMETHODEN

Sämtliche operativen Methoden zur Korrektur einer Laparoscisis, ebenso einer Omphalocele, haben sich in erster Linie mit der Tatsache auseinanderzusetzen, daß die Bauchhöhle zu klein ist, um die eventerierten Organe aufzunehmen.

Es sind eine Reihe von Maßnahmen versucht worden, um diese Diskrepanz zu verringern. Im Prinzip gibt es nur zwei Möglichkeiten:

- a) Vergrößerung der Kapazität der Bauchhöhle
- b) Verkleinerung der eventerierten Masse.

7.1.

ad a): Vergrößerung der Bauchhöhle mit auto- oder alloplastischen Materialien

- Pneumoperitoneum

RAVITCH (1969) und auch BOLES (1971), TALBERT (1977)

Ein Plastikkatheter wird in die seitliche Bauchwand eingebracht. Vor der Luftinsufflation fluoroskopische Bestätigung der intraperitonealen Lage (Injektion eines wasserlöslichen Kontrastmittels). Zu Beginn wird die Luftinsufflation über Monitor mit einem Manometer, welches den Venendruck mißt, kontrolliert. Ein Druck von 20 cm Wassersäule sollte anfangs nicht überschritten werden. Allmählich kann dieser Druck, soweit es der Patient toleriert, bis auf ein Maximum von 25 bis 35 cm Wassersäule gesteigert werden.

- Manuelle Vordehnung der Bauchwand

IZANT (1966), RANGARATHNAM (1969), GILBERT; MENCIA (1972), HERTZLER (1973), BINNINGTON (1974), RAFFENSBERGER (1974)

Es ist wünschenswert, für den Erfolg der manuellen Dehnung

meßbare Parameter zu haben, wie zum Beispiel die intraabdominelle Volumenkapazität. Dies könnte die Entscheidung, ob ein Primärverschluß, Hautdeckung oder Deckung mit synthetischen Materialien angezeigt ist, erleichtern (MOORE 1977).

Die manuelle Dehnung wird täglich wiederholt, bis man klinisch den Eindruck hat, daß eine deutliche Vergrößerung der Höhle erreicht ist.

- Durchtrennung des Nervus phrenicus
ROSS (1954), HUTCHIN (1965)

Durch diese Maßnahme weicht das Zwerchfell nach kranial aus und vergrößert so die Abdominalhöhle. Die Atemfunktion ist hiernach besonders zu überwachen. Es handelt sich um eine Außenseitermethode.

- Negativer Druck im Inkubator
IZANT in LEWIS (1973)

Abdomen und Thorax des Neugeborenen werden im Inkubator einem konstanten negativen Druck ausgesetzt. So läßt sich ein schnellerer Rückzug der Intestinalorgane in die Bauchhöhle erreichen. Die Ursache hierfür ist unklar. IZANT (1977) nimmt an, daß der negative Druck die Compliance der Bauchwand erhöht und so eine Vergrößerung der Bauchhöhle eher möglich ist als zum Beispiel mittels eines rigiden Silastiksackes.

Möglicherweise vermindert der negative Druck auch die venöse Stauung der ödematösen, vorliegenden Därme und verkleinert auf diese Weise deren Volumen.

7.2.

ad b): Verkleinerung der eventerierten Masse

- Dekompression

Eine Verkleinerung der Darmmasse wird am zuverlässigsten durch Dekompression von Magen und Darm (DAUM, HECKER 1964), zum Beispiel durch Gastrostomie oder nasogastrale Sonde erreicht. Neben der Volumenverminderung wird gleichzeitig eine Aspirationsprophylaxe betrieben. Zusammen mit dem manuellen Ausstreichen des Darmes sowie einer täglichen Sphinkterdehnung ist diese Methode sowohl prä- als auch postoperativ die wirkungsvollste Maßnahme. Auch eine direkte Darpunktion wurde vorgeschlagen (BREZIN, MEYER 1953).

Postoperativ wird das Gastrostoma so lange belassen, bis Darmwandödem und Spannung beseitigt sind und die Darmperistaltik wiedergekehrt ist. Bei besonders lang andauerndem postoperativem Ileus oder bei Ileusformen, die durch zusätzliche Mißbildungen verursacht sind, stellt die Dekompression eine wirkungsvolle Aspirationsprophylaxe dar.

Bereits MOORE und STOKES arbeiteten 1953 mit kontinuierlicher postoperativer gastral Absaugung.

Weitere Vorteile sind:

- sie verhindert Knickbildungen
- die Verabreichung von Nahrung ist möglich
- sie schafft einen Kanal für die Injektion von Kontrastmittel.

Das an unserer Klinik geübte Verfahren sieht vor:

In der ersten postoperativen Phase ist die Gastrostomie abgeleitet. Je nach Schweregrad des paralytischen Ileus kann anschließend begonnen werden, die vorher abgeleitete

Gastrostomie in Körperhöhe beziehungsweise ganz hoch zu hängen. Sollte dabei der gallige Reflux weniger werden und das Kind nicht erbrechen, kann der vorsichtige Nahrungsaufbau zum Beispiel mit Glucose, begonnen werden.

Die Gastrostomie kann entfernt werden, sobald bei oraler Ernährung ein offensichtlicher Gewichtszuwachs zu verzeichnen ist.

Von manchen Autoren wird die Gastrostomie abgelehnt, weil sie Eintrittspforte für Erreger sein kann; sie bevorzugen die nasogastrale Sonde. (RAFFENSBERGER 1974, MARTIN, KAUFFER 1975)

- Dekortikation

Dekortikation bedeutet präoperative Entfernung der fibrinösen Schicht, die als Folge der stattgehabten Peritonitis während der intrauterinen Exposition der Darmschlingen in der Amnionflüssigkeit entstanden ist (DEWES 1968, RICKHAM 1963, MOORE 1963, BINNINGTON 1974). Wegen des Risikos einer Traumatisierung (Perforation) und konsekutiven Blutverlustes wird die Dekortikation heute kaum noch durchgeführt (HUTCHIN 1965, LEWIS 1973, THOMAS, ATWELL 1976, CROOM 1971). Häufig wurden alarmierende Hämorrhagien und unkontrollierbare seröse Exsudationen beobachtet (MAHOUR 1973).

- Intestinale Resektion nach MELTZER (1956)

Die intestinale Resektion wird im allgemeinen abgelehnt (CROOM 1971), weil die Darmschlingen adhärent sind und Anastomosennähte in dem ödematösen, gestauten Darm schlecht halten. Ohnehin ist der gesamte Darm bei Laparotomie verkürzt oder er erscheint zumindest zum Zeitpunkt

der Operation verkürzt (ZWIREN 1974).

Ferner wurden Leberteilresektion und Splenektomie vorgeschlagen (KLEINHAUS 1968, RANGARATHNAM 1969, CROOM 1971, MAHOUR 1972); auch dies sind Außenseitermethoden.

8. PERIOPERATIVES MANAGEMENT

Weniger die operative Methode, vielmehr die perioperativen Maßnahmen haben in den vergangenen 20 Jahren zu einer bedeutend größeren Überlebensrate bei der Laparoschisis geführt.

"Die wichtigste Stütze der zweizeitigen Operation ist die präoperative Vorbereitung und das anästhesiologische Management." (SCHUSTER 1967)

"Die Abnahme der Mortalität steht in direktem Zusammenhang mit dem präoperativen Management." (LEWIS, KRAEGER 1973)

8.1. Präoperative Vorbereitung

Das Neugeborene mit offener Eventeration der Eingeweide ist bedroht von Wärmeverlust, Flüssigkeitsverlust, Azidose und Infektion.

8.1.1. Wärmeverlust, Flüssigkeitsverlust

WAGNER et al (1981) maßen bei 75 % der mit Laparoschisis eingewiesenen Kinder vor der Operation eine Körpertemperatur, die niedriger als 35° C lag. THOMAS und ATWELL (1976) stellten bei der Mehrzahl der Kinder Temperaturen zwischen 33° C und 35° C fest.

Für die Erstbehandlung gelten daher folgende Regeln:
Unmittelbar nach der Geburt sind die prolabierte Abdominalorgane mit sterilem Foliensack abzudecken. Um einen starken Zug am Mesenterium zu verhindern, ist ein Tuch unter die eventrierte Organe zu bringen. Auch die Entstehung eines Volvulus oder einer Torsion kann durch sachgerechte Lagerung verhindert werden.

SHIM (1971) lagert die Kinder auf Warmwasserzirkulationsdecken und wäscht die Därme mit warmer Zephiran-Lösung ab. Dies dient auch der Entfernung des Zelldetritus. LEWIS (1973) bedeckt die Eingeweide mit Schwämmen, die mit warmer Kochsalzlösung getränkt sind, mit Plastiktüten oder mit Aluminiumfolie. Zusätzlich wird warme Kochsalzlösung in den Darm instilliert (mittels Foley-Katheter). Dies führt auch zu einer Mekonientleerung, der Darm wird kleiner und schmiegsamer. Ebenso ist eine dünne Lage aus Polyäthylene zur Abdeckung des Darmes geeignet. Den peritonealen Flüssigkeitsverlust schätzen BRYANT et al (1970)

Wasser: 2 - 10 ml/kg KG/h

NaCl : 0,3 - 1,5 mEq./kg KG/h

Wenn das Kind bei Aufnahme älter als 5 Stunden ist, kann der Flüssigkeitersatz mit der schnellen Infusion von 20 ml/kg KG physiologischer Kochsalzlösung begonnen werden. Zusätzlich kann man Kolloide zur Prophylaxe von Schock und Nierenversagen verabreichen (BRYANT 1970).

8.1.2. Azidose

40 % der Kinder haben eine metabolische Azidose (KING, SAVRIN 1980). Bereits während des Transportes in die Kinderchirurgische Klinik sollten 3 - 5 mval/kg KG Bikarbonat verabreicht werden (WAYNE 1973).

8.1.3. Infektion

Bereits vor der Geburt kann es bei Vorliegen einer Amnionitis zur Infektion der freiliegenden Darmschlingen kommen.

Bei vaginaler Entbindung tritt eine Besiedelung mit Vaginalkeimen auf. Kreißsaal und Transport ermöglichen eine Besiedelung mit Hospitalismuskkeimen (TÖLLNER 1977).

Die hohe Sepsisrate bei Laparoschisis bedarf aber noch einer anderen Erklärung. Einerseits mobilisiert das Peritoneum pränatal bei der immer vorliegenden Peritonitis neben Flüssigkeit auch phagozytierende polymorphkernige Leukozyten und Makrophagen, die in die Amnionflüssigkeit verloren gehen und dem Organismus postpartal fehlen (Neigung zur lokalen Infektion) (MOLLITT 1978, GARDNER 1977). Andererseits gibt es aufgrund der längeren Exposition der freiliegenden Därme in der Amnionflüssigkeit sowie eines starken Konzentrationsgefälles von Gesamtprotein, Albumin, IgG und Transferrin zwischen fetalem Serum und Amnionflüssigkeit (diese besitzt vergleichsweise wenig Protein) eine Verschiebung dieser Proteine von der fetalen Peritonealhöhle zur Amnionflüssigkeit. Da diese Proteine nicht mehr in den fetalen Kreislauf gelangen, sondern aufgespalten werden, besitzt der Fet zur Zeit der Geburt einen erheblichen Mangel an Immunglobulin sowie Albumin, der ausgeglichen werden muß, um das Risiko einer Sepsis zu verringern (GUTENBERGER 1973, MOORE 1977).

Die Symptome der Sepsis im Neugeborenenalter sind:

- Thrombopenie
- Bilirubinämie
- Stäbe im Blutbild
- pathologisches Hautkolorit

- muskuläre Hypotonie
- metabolische Azidose
- Apnoe
- vermehrter Sauerstoffbedarf
- Ateminsuffizienz
- Krämpfe
- Störung der Glucoseverwertung
- Anämie

nach TÖLLNER (1977), HECKER (1984).

8.1.4. Zeitpunkt der Operation

Um weitere Kontamination zu vermeiden, sind die Laparochisis wie auch die rupturierte Omphalocele schnellstmöglich der Primärversorgung zu unterziehen.

Tabelle 7

Autor	Alter bei Operation in Stunden
MARTIN 1975	3 - 5
KNUTRUD 1978	24
THOMAS 1976	2 - 8
POKORNY 1981	8
MOORE 1963	1/2 - 7
CORDERO 1969	6
GILBERT 1972	1 - 2
RAFFENSBERGER 1974	1 - 1 1/2
MIHOLIC 1981	4
WAGNER 1981	4

Tabelle 7 zeigt das durchschnittliche Alter der Kinder mit Laparochisis bei Operation

Einige Untersuchungen kommen zu dem Schluß, daß das Alter der Kinder bei der Operation keine Rolle für die Letalitätssrate spielt, zumindest was die ersten 24 Stunden angeht, so KNUTRUD (1978), der keine Korrelation zwischen Transportzeit und Letalität fand oder KLEIN und HERTZLER (1981), die anhand von Vergleichsgruppen - 0 bis 6 Stunden, 7 - 12 Stunden, 13 bis 24 Stunden - herausfanden, daß sich innerhalb der Gruppen bei insgesamt vergleichbaren Untersuchungsbedingungen keine signifikanten Unterschiede in den Überlebensraten ergaben. Dagegen fanden HOFFMANN, v. KAP-HERR (1979) günstigere Überlebensraten bei Patienten, die relativ frühzeitig nach der Geburt operiert wurden. BRYANT et al (1970) raten, alle Kinder, die bei Aufnahme älter als 5 Stunden sind, möglichst rasch mit 20 ml/kg KG physiologischer Kochsalzlösung zu infundieren und zusätzlich Humanalbumin zu verabreichen.

8.2. Postoperative Nachbehandlung

8.2.1. Darm

- Darmfunktion

Die in den meisten Fällen von Laparoschisis anzutreffende fibrinöse Peritonitis ist verantwortlich für die intestinale Dysfunktion und die Dauer des postoperativen Ileus.

Die chronisch indurierende Entzündung führt zu einer scheinbaren Verkürzung des Darmes, scheinbar deswegen, weil diese Schrumpfung reversibel ist und der Darm nach einiger Zeit wieder eine normale Länge besitzt. Die Entzündung führt in einigen Fällen auch zu hämorrhagischen Darmwandnekrosen.

Nach O'NEILL (1974) besteht die Pathomorphologie der Darmwandveränderungen, wie sie in reduzierter Mobilität und Absorptionsvermögen zum Ausdruck kommt, in einem verminderten Splanchnikus-Blutfluß über eine längere Periode. Der histologische Nachweis hierfür kann nicht erbracht werden, weil Biopsien zum Zeitpunkt des Verschlusses kontraindiziert sind.

Tabelle 8

Autor	Dauer des postoperativen Ileus
ZWIREN (1974)	mehrere Wochen
WAGNER (1981)	ca. 45 Tage
O'NEILL (1974)	30 Tage (von 2 Wochen bis 3 oder mehrere Monate)
WAGNER, PARRISH (1981)	ca. 45 Tage
GROSFELD (1977)	60 und 75 Tage

Tabelle 8 zeigt die Dauer des postoperativen Ileus bei Kindern mit Laparoschisis

Allgemein richtet sich die Dauer des Ileus nach dem Grad der präexistierenden Veränderungen.

- Therapie

Prostigmin zur Anregung der Darmmobilität wird täglich für ca. 2 - 3 Wochen verabreicht (HASSE, BAUER 1968, DAUM, HECKER 1964, UNREIN 1980).

- Parenterale Ernährung

Die Dysfunktion des Darmes (Verkürzung, Verdickung) macht eine hochkalorische, länger dauernde parenterale Ernährung notwendig. Uneinigkeit besteht über Beginn und Dauer der totalen parenteralen Ernährung. (GILBERT, MENCIA 1972, KIESEWETTER 1957, DUDRICK 1971, MILLER 1972)

Sie hat den Vorteil, die Versorgung bei ruhender Darmfunktion aufrechtzuerhalten und Zeit zu gewähren, bis sich die adhäsiven intestinalen Obstruktionen gelöst haben (FILLER 1970).

Nach den Erfahrungen von RAFFENSBERGER (1974) ist die Haupttodesursache bei Laparoschisis nicht respiratorisches Versagen, sondern Dysfunktion des Darms, prolongierter Ileus, Inanition und Sepsis.

Es muß bedacht werden, daß länger dauernde Hyperalimentation prinzipiell nur über zentralvenöse Katheter appliziert werden kann. Über periphere Venen lassen sich in der Regel nur ca. 70 - 90 cal/kg KG/die infundieren (HRABOVSKY 1980).

Der zentralvenöse Katheter stellt wiederum die Eintrittspforte für Infektionen bei abwehrgeschwächtem Organismus dar, und sein Einsatz muß sorgfältig abgewogen werden.

Typische Komplikationen bei totaler parenteraler Ernährung:

- septische Thrombose der Vena cava inferior
- Übertransfusion, auch Hyperglykämie
- Unverträglichkeitsreaktionen gegenüber Lipiden

Die totale parenterale Ernährung wird solange fortgeführt, bis Peristaltik eintritt. Der vorsichtige Aufbau oraler Ernährung ist abhängig von der Darmfunktion.

Beginn oraler Ernährung nach Verschlußart und Defekttypen in Tagen:

	<u>Laparoschisis</u>	<u>Omphalocoele</u>
Primärverschluß	19,6 Tage	8,8 Tage
zweizeitiger Verschluß	21 Tage	13 Tage

nach WESLEY (1981)

	<u>Laparoschisis</u>
Primärverschluß	13 Tage
Prothetik	30 Tage

nach KNUTRUD (1978)

Nach BRYANT et al (1970) kann mit der oralen Ernährung nach durchschnittlich 9 - 20 Tagen, nach IZANT (1966) am 3. oder 4. postoperativen Tag begonnen werden.

8.2.2. Postoperative Infektionsprophylaxe

Die bereits praeoperativ begonnene Antibiotikatherapie wird fortgesetzt.

Eine spezielle Infektionsprophylaxe, die besonders bei Verwendung alloplastischer Materialien angezeigt ist, besteht vielfach in lokalen Anwendungen von Antibiotika oder desinfizierenden Lösungen (zum Beispiel Silbernitratlösung), die auf die Prothesen aufgetragen werden (BRYANT et al 1970, GILBERT, MENCIA 1972, HOLLABAUGH 1973).

Tabelle 9

Postoperative Antibiotika-Propylaxe

RAFFENBERGER 1974	THOMPSON FONKALSRUD 1976	LEWIS 1973	HOLLABAUGH 1973	TOLLNER 1979
	alle Kinder erhalten:	extern ange- wendet wird:		
Ampicillin	prä-	Lösung aus	systemisch	Propylaxe mit
Kanamycin	opera- tiv	Bacitracin 0,5 - 1 %	Penicillin plus Kanamycin oder Penicillin plus Gentamicin	Ampicillin, Oxacillin, Colistin für 7 Tage; gegebenenfalls Blutaustausch- transfusion
		Neomycin 0,1 % Polymyxin B		

Tabelle 9 zeigt einige Schemata zur postoperativen Antibiotika-Propylaxe

8.3. Postoperatives Vorgehen in unserer Klinik

1. In der ersten postoperativen Phase steht die Sicherung vitaler Funktionen beziehungsweise die Vermeidung vitalgefährdender Komplikationen im Vordergrund.

- a) Antibiotische Abdeckung mit Flagyl 20 mg/kg/die, Claforan 100 mg/kg/die, Gernebcin 5 mg/kg/die. Sollte dieses allgemeine Sepsisschema nicht ausreichen, so ist nach entsprechender Austestung die Anwendung anderer Antibiotika notwendig.
- b) Zur Anregung einer ausreichenden Ausscheidung erhalten die Kinder sofort postoperativ Dopamin bis 6 μ g/kg/min, sowie Lasix bis 1 mg/kg/h.
Alle Kinder erhalten Blasenkatheter.
- c) Überprüfung der Gerinnung und gegebenenfalls Substitution von entsprechenden Faktoren.
- d) In der üblicherweise verabreichten Infusion befinden sich Elektrolyte, Plasmaproteine, 100 I.E. Heparin/kg/die sowie zu Beginn 4 - 5 %ige Glucose.
- e) Die Gastrostomie wird anfangs abgeleitet.
- f) In der Regel wird je nach Größe des Defektes für einige Tage bis Wochen beatmet.

2. Haben die Kinder die erste postoperative Phase überstanden, stehen 2 Probleme im Vordergrund:

- a) ausreichende Kalorienzufuhr (100 Kcal/kg/die)
- b) Behandlung des zwangsläufig bestehenden paralytischen Ileus.

Da der paralytische Ileus bei einigen Kindern wochenlang andauert, muß frühzeitig mit der parenteralen Ernährung begonnen werden. Diese erfolgt über einen zentralen Venenkatheter, meist in der rechten Vena jugularis interna; in der Regel ein Silastikkatheter, wenn möglich 3 - 5 cm subcutan untertunnelt. Die kalorische Ernährung besteht in

20 %iger Glucose sowie 10 %iger Fettlösung (Intralipid bis 1 g/kg/die); Elektrolyte in üblicher Menge und Spurenelemente (Inzolen).

Die oft schwierige Frage, handelt es sich um einen paralytischen oder mechanischen Ileus, kann heute durch den Colonkontrasteinlauf geklärt werden. Es gelingt, diesen bis zum Magen und sogar bis zum Ösophagus ohne Gefährdung des Patienten voranzutreiben.

Je nach Schweregrad des paralytischen Ileus kann nun begonnen werden, die zuvor abgeleitete Gastrostomie in Körperhöhe beziehungsweise darüber zu hängen; sollten dabei der gallige Reflux geringer werden und das Kind nicht erbrechen, kann mit 12 x 2 ml 5 %iger Glucose der Nahrungsaufbau begonnen werden.

Dabei muß in der Steigerung der Nahrungsmenge pro Mahlzeit sehr behutsam vorgegangen werden (in der Regel höchstens 1 ml/Mahlzeit/die).

Die Behandlung des paralytischen Ileus erfolgt

- a) durch tägliches Anspülen des Intestinaltrakts vom Anus her
- b) durch Verabreichung von Dihydergot, beginnend etwa am 2. - 5. postoperativen Tag; dies wird anschließend reduziert. Gleichzeitig wird mit Prostigmin in steigender Dosierung fortgesetzt.

3. Die postoperative Beatmung ist abhängig vom Ausmaß des intraabdominellen Drucks und des resultierenden Zwerchfellhochstands. Dies ist von Fall zu Fall verschieden. Eine unzureichende Spontanatmung hat einen höheren Kalorienverbrauch zur Folge. Ferner erfordern gerade die infektiös verlaufenden Fälle mit Sepsis und respiratorischer Azidose eine vermehrte Respiration.

Das Abtrainieren vom Respirator erfolgt nach vollständiger Beatmung mit eventueller Relaxation und Sedierung in 3 Stufen:

- a) Intermittierende Beatmung (sukzessive Reduzierung der Atemfrequenz, wobei den Kindern die Möglichkeit zur Spontanatmung angeboten wird).
- b) CPAP-Beatmung
- c) Extubation.

9. KOMPLIKATIONEN

9.1. Die Darmfunktion betreffende Komplikationen

- Strangulation und Volvulus
- Darmperforation infolge gangränöser Wandveränderungen
- Darmfisteln, enterokutane Fisteln
- Adhäsionen
- protrahierter Ileus
- nekrotisierende Enterokolitis und Peritonitis
- "Small bowel"-Syndrom

Das "Small bowel"-Syndrom stellt eine mit dem Leben nicht vereinbare Verkleinerung der intestinalen Resorptionsfläche dar, wenn infolge von Atresien umfangreiche Darmsektionen vorgenommen werden müssen.

Durch die Enge der Bruchpforte bei der Laparoschisis kommt es häufig zu Strangulationen. Ferner verursacht die dadurch intrauterin hervorgerufene Einschränkung der mesenterialen Blutversorgung mit Folge von Ischämie gelegentlich Darmobstruktion oder Atresie, die umfangreiche Resektionen erfordern. (GROSFELD 1969, KIESEWETTER 1957)

Tabelle 10

Autor	Jahr	Durchmesser
WAGNER	1981	3,6 - 4,3 cm
AMOURY	1977	1,2 - 6,0 cm
ZWIREN	1973	4,0 - 7,0 cm
RAFFENSBERGER	1973	2,0 - 4,5 cm
HO	1979	3,5 cm
HRABOVSKY	1979	2,0 - 4,0 cm
GILBERT	1972	0,5 - 4,0 cm

Tabelle 10 zeigt die Bruchpfortendurchmesser bei Laparoschisis.

HRABOVSKY (1980) hält die Erweiterung der oft schmalen Bruchpforte für eine wichtige Maßnahme, um die Kompression der Gefäße, die den Darm versorgen, zu verringern. Dies ist insbesondere beim Silo-Verschluß zu berücksichtigen, da andernfalls das Silo einem umgekehrten Kegel gleicht (Abbildung 13); der Darm würde seine ödematöse Aufquellung nur langsam verlieren. Angeblich sind septische Komplikationen seltener geworden, seit diese Erweiterungsschnitte angewandt werden.

(HRABOVSKY 1980, KING, SAVRIN 1980)

Abbildung 13

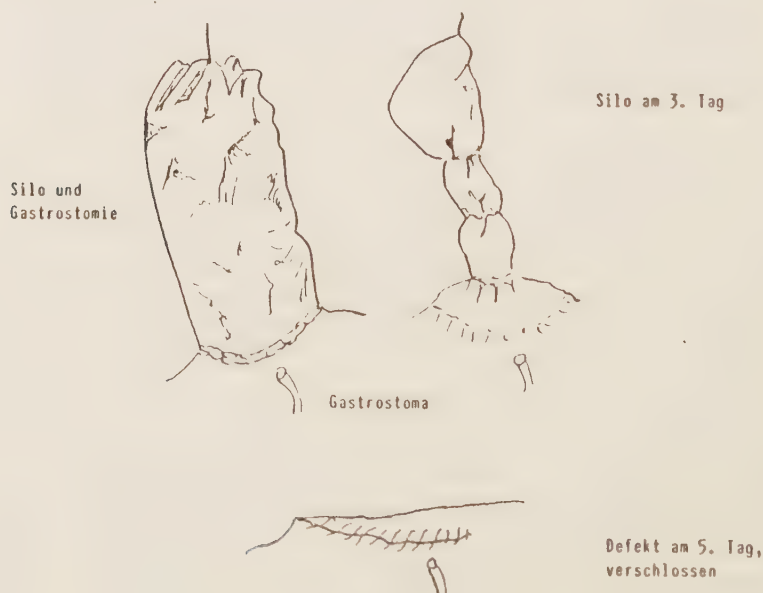


Abbildung 13 zeigt die Technik des Silo-Verschlusses und der schrittweisen Siloentfernung (nach HRABOVSKY 1980)

9.2. Andere Komplikationen

- Respiratorische Insuffizienz
- Pneumonie
- Sepsis
- Wunddehiszenzen und Wundinfektionen mit Folge von Septikämie. (FONKALSRUD 1980, ZWIREN 1964, SCHÄFER, REHBEIN 1971, AARONSON 1977, NÜLLEN 1980, UNREIN 1980, WAGNER 1981, LEFORT 1978)

10. ASSOZIIERTE MIßBILDUNGEN

Zu den Mißbildungen rechnen wir nicht solche, die essen-
tiell zum Krankheitsbild der Laparoschisis gehören wie:
Darmverkürzung, Mesenterium commune und Malrotation.

10.1. Rate der begleitenden Fehlbildungen bei Laparo- schisis in der Literatur

Tabelle 11

Autor	Fallzahl	Häufigkeit
TOULOUKIAN 1971	6	20 %
MIHOLIC 1981	23	56 %
MOLLITT 1978	30	33 %
AMOURY 1977	46	13 %
VAN DE ZEE 1980	3	14 %
POKORNY 1981	22	20 %
HOYME 1981	26	39 %
ANGERPOINTNER 1981	25	40 %
GIERUP 1979	14	20 %
LINDHAM 1981	61	5 %
GIRVAN 1974	20	10 %
MOORE 1963	31	10 %
RICKHAM 1963	13	15 %
HOLLABAUGH 1973	47	25 %
RAFFENSBERGER 1974	24	27 %
MOORE 1977	278	18 %
HRABOVSKY 1979	28	25 %
KING 1980	64	25 %
MAYER 1980	47	23 %
KLEIN 1981	59	30 %
WAGNER 1981	25	15 %
NÜLLEN 1980	13	14 %

Tabelle 11 zeigt die Rate begleitender Fehlbildungen bei
Laparoschisis in der Literatur

Tabelle 12 a

Malrotation	18
kurzer Darm	9
"duodenale Bänder"	3
Jejunumatresie	1
biliäre Atresie	1
Blasenexstrophie	1

THOMPSON, FONKALSRUD (1976), N = 18

Nonrotation	18
verkürzter Darm	18
Meckel'sches Divertikel	1
nur eine Nabelarterie	1
Inguinalhernie	1
Ureterduplication	1
offener Ductus Botalli	1

ZWIREN (1973), N = 18

Darmatresie	15
cardiale Begleitfehlbildungen	8
sonstige	2

BOWER (1982), N = 24

Ileumatresie	1
Ileumatresie, Colонатresie, hypertrophisch-obstruktive Cardiomyopathie	1
Keine Mißbildungen	12

MÜLLEN (1980), N = 13

Gastrointestinale Mißbildungen	8
Renale Fehlbildungen	2
sonstige (Herz, ZNS)	2

HOLLABAUGH (1973), N = 47

Darmatresien	15
cardiale Begleitfehlbildungen (ASD, Pulmonalstenose)	
Gaumenspalte, Polydaktylie	8

MEYER (1980), N = 47

Tabelle 12 a zeigt die Art begleitender Defekte bei Laparoschisis nach Häufigkeit geordnet. (N = Fallzahlen)

10.2. Art der Mißbildungen

Atresien

Sie machen das Gros der assoziierten Anomalien aus. Die intestinalen Obstruktionen treten in verschiedenen Formen auf und stellen häufig bis zu 50 % der Begleitmißbildungen dar.

- Jejunalatresie
- Ileumatresie
- Colонатresie, Mikrocolon
- Atresie der Appendix
- biliäre Atresie, Gallenblasenhypoplasie
- Bauchwandaplasie HASSE, BAUER (1968)
- subglottische Stenose SEASHORE (1975)
- Analatresie

Die Obstruktionen führen in manchen Fällen zu einer typischen Konfiguration der Darmwände, der sogenannten "Christmas-tree"-Deformität.

Kardiale Mißbildungen

- offener Ductus arteriosus Botalli
- Vorhofseptumdefekt
- Ventrikelseptumdefekt

Urogenitale Mißbildungen

- Hydronephrose, Ureterstenose
- Urethra Klappen
- Ureterduplikatur
- Kryptorchismus

Cerebrale Mißbildungen

- cerebrale Angiomatose
- Porencephalie

11. TODESURSACHEN

Die Todesursachen ergeben sich zwangsläufig aus den Komplikationen, die im Zusammenhang mit der Laparoschisis gefunden werden. An erster Stelle stehen:

- Infektionen und postoperative Sepsis

Nach HOFMANN et al (1977) sind fast alle Todesfälle bei Laparoschisis auf Infektion und Sepsis zurückzuführen. THOMAS und ATWELL (1976) sahen bei ihren Autopsien 50 % sepsisbedingte Todesfälle, ebenso MAHOUR (1973). Neben der Peritonitis ist in vielen Fällen eine Pneumonie (Aspiration, schlechte Abwehrlage) für den letalen Ausgang verantwortlich (LEWIS 1973).

In einer zusammenfassenden Studie über die postoperativen Todesursachen in der Kinderchirurgischen Klinik München unter besonderer Berücksichtigung des Krankengutes 1976 - 1982 fanden sich als Haupttodesursache bei Laparoschisis postoperative Infektionen (BERDJIS Diss. München 1984).

JOPPICH (1974) fand bei 42 obduzierten Kindern in 71 % entzündliche Komplikationen im Zusammenhang mit der Laparoschisis (Pneumonie, Peritonitis, Sepsis).

HASSE, MAHLO (1979) fanden bei 259 Fällen von Laparoschisis unter 185 Todesursachen 121 mal Ursachen infektiöser Art (65 %).

Tabelle 12 b

fibrinöse Peritonitis	46
purulente Peritonitis	5
biliäre Peritonitis	1
Sepsis	35
Bronchopneumonie	16
Aspirationspneumonie	11
Septikämie	2
Meningitis	2
Enteritis	1
Enterokolitis	1
Pyelitis	1
Summe	121
N = 259	

Tabelle 12 b zeigt die infektiösen Todesursachen bei Laparoschisis nach Häufigkeit in einer Untersuchung von HASSE und MAHLO (1979).

- Postoperative Ventilationsprobleme

In der Fallstudie von RICKHAM (1963) fanden sich unter den Autopsie-Ergebnissen, daß keine der Lungen sich ausreichend entfaltet hatte. Die Todesursache war in 12 von 13 Fällen primär pulmonales Versagen.

- Andere Ursachen

Neben den genannten postoperativen Letalitätsfaktoren ist darauf hinzuweisen, daß der oft schlechte praeoperative Zustand, in dem die Neugeborenen mit Laparoschisis sich

befinden, wie Mißbildungen, Hypothermie, Flüssigkeitsverlust und Azidose die Sterblichkeit erhöhen. Nach AMOURY (1973) starben 11 von 13 Kindern in den ersten 24 Lebensstunden.

12. LETALITÄTSRATE

Die Letalitätsraten, die in der Literatur zu finden sind, lassen sich nur bedingt miteinander vergleichen.

- a) aufgrund mangelnder Differenzierung von Omphalocele und Laparoschisis in der älteren Literatur
- b) infolge unterschiedlicher Fallzahlen
- c) infolge des uneinheitlichen Ausgangsmaterials (Reifegrad des Säuglings, Größe des Defekts).

Dennoch läßt sich aus dem Vergleich älterer mit jüngeren Arbeiten eine eindeutige Verringerung der Letalitätsrate erkennen.

Tabelle 13

Autor		Fallzahl	Letalitätsrate
BRYANT	1970	8	50 %
GILBERT	1972	17	31 %
MAHOUR	1973	23	48 %
STRINGEL	1979	44	27 %
MIHOLIC 1981	1971 - 1975	9	100 %
	1976 - 1981	14	36 %
JONES	1963	6	67 %
SEASHORE	1975	25	28 %
KNUTRUD	1979	31	29 %
HASSE	1969	159	38 %
HORCHER	1979	19	42 %
NUD	1981	21	14 %
NULLEN	1980	13	36 %

Autor		Fallzahl	Letalitätsrate
THOMPSON	1976	17	11 %
FONKALSRUD	1980	32	6 %
SAVAGE	1971	8	50 %
AARONSON 1977	1959 - 1970	16	76 %
	1972 - 1977	22	32 %
WESLEY	1981	16	28 %
SIMPSON	1958	16	50 %
JUDD	1965	7	80 %
RANGARATHNAM	1969	8	50 %
SCHÄFER	1971	19	60 %
LEWIS 1973	1962 - 1965	4	100 %
	1966 - 1972	26	23 %
HOLLABAUGH 1973	1947 - 1964	20	70 %
	1967 - 1972	27	30 %
MAHOUR	1972	23	61 %
RAFFENSBERGER	1974	24	16 %
GROSS	1953	88	38 %
ECKSTEIN	1963	100	44 %
SMITH	1966	104	58 %
RICKHAM	1963	101	46 %
GIRVAN	1974	114	40 %
TISCHER	1965	7	70 %
DOLKENIUS	1971	18	66 %
VALETON	1964	2	50 %
GHAIB	1975	27	60 %
KLOS	1976	6	15 %
UNREIN	1980	3	33 %
HRABOVSKY	1979	28	3 %
KING	1980	64	6 %
MAYER 1980	1971 - 1979	47	13 %
KLEIN 1981	1954 - 1979	59	31 %
	1979 - 1981	18	18 %
WAGNER	1981	25	32 %
EIGENES KRANKENGUT	1970 - 1976	30	70 %
	1977 - 1983	32	22 %

Tabelle 13 zeigt die Letalitätsraten in der Literatur einschließlich der Letalitätsrate im eigenen Krankengut.

Laparoschisis mit und ohne Unterbrechung des Gastrointestinaltraktes

MUD (1981) vergleicht die Letalitätsraten von Kindern, bei denen eine Kontinuität des Darms scheinbar erhalten war, mit solchen, bei denen eine Durchgängigkeit nicht gegeben war. Die Letalität betrug nach Auswertung der Literatur bei der ersten Gruppe 23 % und bei der zweiten 66 %. Nach AMOURY (1977) betrug die Überlebensrate ohne Atresie 67 %, wohingegen 33 % der Patienten mit Atresie überlebten. Auch AMOURY fand im Literaturvergleich eine Letalitätsrate der unkomplizierten Laparoschisis von 34 % und von 82 % bei den durch Obstruktion, Gangrän, Perforation und Atresien des Darmes komplizierten Fällen.

12.1. Letalität und operative Methode

EIN und RUBIN (1980) fanden eine Letalitätsrate von 35 % bei Silastikverschluß und 13 % bei Primärverschluß (N = 44). BOWER (1982) dagegen erhob aus verschiedenen Quellen eine Letalitätsrate von nur 14 % (N = 24) bei den Silo-verschlossenen Patienten (Siloverschluß wurde bei 75 % der Operierten angewendet). Nach HOLLABAUGH (1973) ergibt sich: Silo 43 %, Hautverschluß 30 % und Primärverschluß 90 % Letalitätsrate (N = 47). KNUTRUD (1973) errechnete eine Letalitätsrate von 25 % (N = 32) bei Primärverschlüssen. MAYER (1980) fand eine Letalität von 15 % (N = 47) bei Siloverschluß und 8 % bei den übrigen Methoden. In einer Untersuchungsreihe von WAGNER (1981) verstarben 29 % (N = 25) der primärverschlossenen Patienten, 37 % der durch mehrzeitigen Verschluß Versorgten nahmen einen letalen Ausgang.

12.2. Letalität und Geburtsgewicht

57 % der Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 2.500 g starben. Bei den Kindern über 2.500 g betrug die Letalität 35 %, (AARONSON 1977, N = 26). 60 % der Laparoschisis-Kinder, so HOLLABAUGH (1973) wogen weniger als 2.300 g (Letalität 50 %). Die Letalität der reifen, normalgewichtigen Säuglinge betrug 44 % (N = 47). Dies ergibt keinen signifikanten Unterschied.

Tabelle 14

Autor	Fallzahl	Ergebnis
STRINGEL, FILLER 1979	44	57 % der Kinder wogen < 2.500 g; davon starben 32 %.
LEWIS 1973	31	Prämatunität war Todesursache in 7 von 10 Fällen.
AARONSON 1977	26	von 26 Patienten mit weniger als 2.500 g starben 57 %, nur 35 % derer > 2.500 g starben.
SCHÄFER, REHBEIN 1971	19	von 12, die starben, waren 8 Frühgeborene
HÖLLABAUGH 1973	47	60 % der Fälle waren Frühgeborene; von diesen 28 starben 50 %. Die Letalität der zum Termin Geborenen betrug 44 %.
MAYER 1980	47	Überlebensrate höher bei Frühgeborenen als bei Reifen (92 % versus 73 %)
HO, REID 1979	17	bei den Überlebenden betrug das mittlere Geburtsgewicht 2.160 g; bei den Verstorbenen 2.280 g.

Tabelle 14 zeigt die Korrelation von Letalität und Geburtsgewicht bei Laparoschisis im Literaturvergleich.

12.3. Letalität und Hypothermie

In der Serie von AARONSON (1977) überlebten nur 2 Patienten, deren Ankunfts-temperatur unter 35° C lag (N = 19).

12.4. Letalität und assoziierte Mißbildungen

Die Korrelation ist in vielen Serien sehr hoch.

RAFFENSBERGER (1974), HOLLABAUGH (1973), KLEIN (1981),
AARONSON (1977), VAN DER ZEE (1980).

AMOURY 1977 : Überlebensrate ohne Atresie: 67 %
 Überlebensrate mit Atresie: 33 %

VAN DE ZEE 1980 : Letalitätsrate der Laparoschisis,
verbunden mit Atresie: 90 %.

13. PROGNOSTISCHE FAKTOREN

Nachuntersuchungen, sogenannte "Follow-up Studies" ergaben:

THOMPSON (1976) untersuchte fünfzehn Patienten im Alter von 1 bis 11 Jahren. Im ersten Lebensmonat lag das Gewicht dieser Kinder unter der 25 %-Perzentile. Am Ende des ersten Lebensjahres befanden sich die meisten oberhalb der 50 %-Perzentile.

KING et al (1980) untersuchten 64 Patienten. 40 dieser Kinder waren älter als 3 Jahre. Von diesen waren 29 einer längerdauernden, postoperativen Evaluation zugänglich (3-9 Jahre, im Mittel: 5 1/4 Jahre).

Die Mehrzahl hatte normale Wachstums- und Gewichtsentwicklung. Nur 5 der 29 Kinder (17 %) blieben unter der 3 %-Perzentile für Gewicht und 4 (14 %) blieben unter dieser Perzentile für Größe.

2 dieser Patienten hatten chronische Erkrankungen: Hydrocephalus und Cerebralparese. Die anderen 27 waren normal in jeder Beziehung und konnten ihre täglichen Aktivitäten ohne Einschränkungen wahrnehmen.

Nach einem Jahr waren anfängliche intestinale Probleme, wie Diarrhoen und Malabsorption, verschwunden.

Auch BINNINGTON (1979) fand, daß Laparoschisis-Kinder sich in Gewicht und psychologischem Alter (Intelligenztest, Skala sozialer Reife, Sprachentwicklung) in nichts von gesunden, vergleichbaren Kindern unterschieden.

Dies erstaunt gerade angesichts der oft langen Hospitalisationsdauer.

Nachuntersuchungen FONKALSRUDS (1980) bestätigen diese Ergebnisse: Alle Kinder, die im Alter von einem Monat unter der 25 %-Perzentile lagen (Gewicht, Körpergröße)

befanden sich nach einem Jahr über der 50 %-Percentile.
Ein derber, fester Bauchwandverschluß konnte erzielt
werden, mit guten kosmetischen Ergebnissen.

Es scheint festzustehen, daß alle gestörten Funktionen des
Darmes völlig reversibel sind, eine Malabsorption nur zu
Anfang besteht, daß normales Wachstum und altersgemäße
Entwicklung sich einstellen (THOMAS, ATWELL 1976)

14. FAMILIENANAMNESE UND WIEDERHOLUNGSRISIKO

SALINAS (1981) widerspricht der These, die von HOYME et al (1981) vertreten wird, daß die Laparoschisis genetisch determiniert und somit ein gewisses Wiederholungsrisiko gegeben sei. Für eine genetische Ätiologie gibt es kaum Anhaltspunkte. Untersuchungen an Familienstammbäumen liegen nur in sehr kleiner Zahl vor. HOYME et al (1981) fand anhand von 400 Fällen 2 Familien, in denen es Wiederholungen gab: die Schwester der Mutter eines Kindes mit Laparoschisis gebar zwei Kinder, die ebenfalls einen Bauchwanddefekt hatten.

ANGERPOINTNER (1980) fand bei einem Patienten ein zweites Kind mit Laparoschisis auf väterlicher Seite, Verwandtschaftsverhältnis 2. Grades.

Die Schwangerschaftsanamnese ist in der Regel wenig ergiebig, um teratogene Faktoren zu finden, die bei der Genese der Laparoschisis eine Rolle spielen könnten.

ANGERPOINTNER (1981) befragte eine Gruppe von Müttern und fand je einen Fall von Herpes zoster, Influenza und Tonsillitis in Mens I - III. In seiner katamnestischen Studie hat ANGERPOINTNER eine Reihe von Faktoren aufgenommen, wie

- Menstruationsstörungen
- Aborte
- Rauchen
- Medikamente
- Röntgen
- Hyperemesis
- Hämorrhagien.

Keiner dieser Faktoren konnte sicher angeschuldigt werden.

Alter der Mutter

Auch hier liegen nur wenige Untersuchungen vor. Von einigen Autoren wird die These vertreten, das Alter der Mütter von Laparoschisiskindern sei eher niedrig, wenn man zum Vergleich die Omphalocelen heranzieht. Mittleres Alter der Laparoschisismutter ist nach LINDHAM (1981) 21 Jahre, nach GIERUP (1979) 19 1/2 Jahre.

15. PRÄNATALE ULTRASCHALLDIAGNOSTIK

Die antenatale Diagnostik von Bauchwanddefekten hat ebenfalls dazu beigetragen, die perinatale Letalität zu senken. In der Ultraschall-Untersuchung festgestellte Fälle können rechtzeitig in ein kinderchirurgisches Zentrum verlegt und damit einer schnellen operativen Behandlung zugeführt werden. Es wurden schon in der 13. Schwangerschaftswoche abdominale Eventerationen ultrasonographisch diagnostiziert (HOLLANDER 1984).

Ebenfalls können mit der Laparoschisis häufig verbundene Darmatresien frühzeitig erkannt werden. Die Differenzierung von Omphalocele und Laparoschisis ist sonographisch anhand des Verlaufes der Nabelschnur vorzunehmen. Mit geeigneten Geräten lassen sich bruchsackumhüllte von freiliegenden Bauchorganen unterscheiden.

SPEZIELLER TEIL

62 der von uns erfaßten Kinder sind in die Münchener kinderchirurgische Klinik teils aus einem größeren Einzugsgebiet Bayerns zur chirurgischen Versorgung einer Laparoschisis verlegt worden. Eine parallel durchgeführte Arbeit an der gleichen Klinik und den gleichen Zeitraum untersuchend, ist für Patienten mit einer Omphalocele erstellt worden. Hierdurch ergeben sich, da ähnliche Untersuchungsbedingungen vorlagen und die gleiche Methodik angewandt wurde, gute Vergleichsmöglichkeiten.

16. LETALITÄTSRATE

Während in den Jahren 1970 - 1976 noch 70 % der Kinder mit Laparoschisis starben, konnte die Letalität in den darauffolgenden sechs Jahren entscheidend, das heißt auf 22 % gesenkt werden.

Diagramm 1

Anzahl der
Patienten

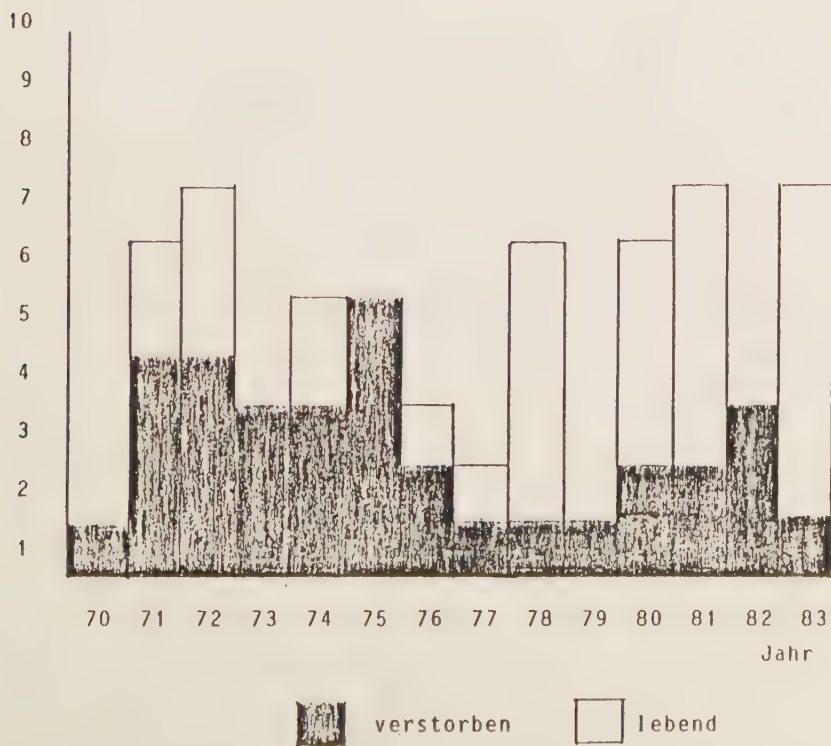


Diagramm 1 zeigt die Entwicklung der Letalität der Laparoschisis in den Jahren 1970 - 1983 in der Kinderchirurgischen Klinik München (N = 62).

Tabelle 15

Jahr			Gesamt
	1970 - 1976	1977 - 1983	1970 - 1983
Fallzahl	30	32	62
verstorben	21	7	28
Letalitätsrate	70 %	22 %	45 %

Tabelle 15 zeigt die Letalitätsrate der Laparoschisis in zwei Sechsjahresabschnitten sowie die Gesamtletalität im Krankengut der Kinderchirurgischen Universitätsklinik München.

17. GESCHLECHTSVERTEILUNG

Bei der Sex-Ratio ließen sich in unserem Untersuchungsgut die vielfach in der Literatur bestätigte Dominanz der männlichen Laparoschisiskinder von 1,3 zu 1 bestätigen.

Diagramm 2

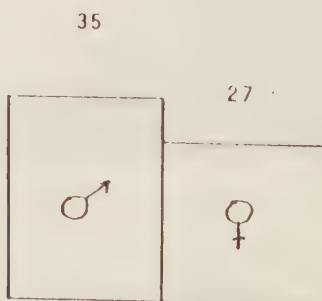


Diagramm 2 zeigt die Geschlechtsverteilung der Laparoschisis im eigenen Krankengut.

18. GEBURTSGEWICHT

Was die Gewichtsverteilung angeht, findet sich die erwartungsgemäß hohe Letalitätsrate bei den ausgesprochen dystrophischen Kindern mit Gewichten von 1001 - 1500 g. Sie fällt im mittleren Bereich um 2000 und 2500 g deutlich ab, um bei steigenden Geburtsgewichten wieder zuzunehmen (Tabelle 16 a und 16 b).

Tabelle 16 a

Zahl der
Kinder



Tabelle 16 a zeigt die Gewichtsverteilung und Letalität der Laparoschisis im eigenen Krankengut.

Tabelle 16 b

Geburtsgewicht
in Gramm

Zahl

$\bar{x}$

%

1001 - 1500	1	1	100
1501 - 2000	14	8	57
2001 - 2500	22	8	36
2501 - 3000	19	8	42
3001 - 3500	3	2	66
3501 - 4000	-	-	-

59

27

Tabelle 16 b zeigt die Gewichtsverteilung und Letalität der Laparoschisis im eigenen Krankengut in Prozenten.

Frühgeburtslichkeit, Dystrophie und Letalität

Der hohe Anteil frühgeborener oder dystropher Kinder mit Laparoschisis geht aus den folgenden Tabellen hervor. Während 28 % der Kinder mit Omphalocele bei Geburt ≤ 2500 g wogen, ist der Anteil der Kinder ≤ 2500 g bei Laparoschisis circa doppelt so groß, nämlich 58 % (Tabelle 17).

Tabelle 17

	Zahl	%	$\pm$	%
Hypothrophe Neugeborene (≤ 2500 g)	36	58	17	47
Small for date (≥ 38 SSW, ≤ 2500 g)	10	17	3	33
Frühgeborene (≤ 37 SSW)	32	54	16	50
N = 59 (3 Patienten keine Angaben)				

Tabelle 17 zeigt die Anzahl frühgeborener und dystropher Kinder mit Laparoschisis im eigenen Krankengut.

Bei 59 Kindern ist das Geburtsgewicht bekannt. Davon wogen 29 Kinder (49 %) weniger als 2500 g. Von diesen sind 15 verstorben (52 %).

Eine signifikant höhere Letalitätsrate für frühgeborene und auch dystrophe Kinder mit Laparoschisis läßt sich im eigenen Krankengut nicht finden (Tabelle 17).

Das mittlere Geburtsgewicht der Verstorbenen liegt mit 2.280 g nur gringfügig unter dem mittleren Geburtsgewicht der Überlebenden mit 2.346 g.

19. TODESURSACHEN

Es zeigt sich, daß bei den Todesursachen die infektiösen Erkrankungen wie Bronchopneumonie, Peritonitis und schließlich die Sepsis gegenüber den respiratorisch bedingten deutlich überwiegen (15 gegenüber 4) (Tabelle 18).

Todesursachen	Zahl	in Prozent
Sepsis, Peritonitis, Pneumonie	15	54
respiratorisches Versagen	3	11
Hirnblutung	1	4
Elektrolytentgleisung	1	4
biliäre Zirrhose, Leberversagen	2	7
Versagen der zentralen Regulation	1	4
Pneumothorax	1	4
Schock	1	4
Perikarderguß	1	4
unbekannt	2	8

Gesamt

28

Tabelle 18 zeigt die Todesursachen bei Laparoschisis im eigenen Krankengut nach Sektionsprotokollen.

Auch bei den mehrfachen Todesursachen überwiegen Peritonitis und Sepsis deutlich, so daß sieben von neun Kindern, deren Tod auf mehrere zusammentreffende Todesursachen zurückzuführen ist, Infektionen eine Rolle spielen (Tabelle 19).

Tabelle 19

Todesursachen	Fallzahl
Sepsis und Perikarderguß	1
Sepsis und Peritonitis	1
Peritonitis und Azidose, Schock	1
Peritonitis und Elektrolytentgleisung	1
Bronchopneumonie und Pneumothorax	1
Bronchopneumonie und Leberkoma	1
Peritonitis, Sepsis und respiratorisches Versagen	1
Hirnblutung und respiratorisches Versagen	1
Respiratorisches Versagen und Elektrolytentgleisung	1
Summe	9

Tabelle 19 zeigt die an Laparoschisis Verstorbenen, bei denen mehrere Todesursachen zusammentreffen, nach Sektionsprotokollen.

20. OPERATIONSMETHODE, HÄUFIGKEIT UND LETALITÄTSRATE

Obwohl die Fallzahlen für den Verschuß mit Silastik, Eihaut, Teflonfilz mit Haut und Dura mit Haut für den Vergleich sehr niedrig sind, läßt sich dennoch feststellen, daß die vor allem in den letzten Jahren verstärkt eingesetzte Methode des Primärverschlusses eine recht niedrige Letalitätsrate zur Folge hat (Tabelle 20).

Bei alledem ist dennoch zu bedenken, daß die Entscheidung zum Primärverschluß eine in der Regel weniger ausgeprägte Eventeration der Bauchorgane voraussetzt.

Tabelle 20

Operations- methode	Zahl absolut	%	F	%
Primärverschluß	24	39	8	33
Silastik	3	4	3	100
Hautverschluß (GROSS)	19	31	9	47
Eihaut	7	11	3	43
Teflonfilz und Haut	3	4	2	67
Dura und Haut	6	10	3	50
Gesamt	62		28	

Tabelle 20 zeigt die Operationsmethoden bei Laparoschisis mit Letalitätsrate im eigenen Krankengut.

Tabelle 21

	Primär- verschluß	Hautver- schluß	Sila- stik	Eihaut	Teflon Haut	Dura Haut
Sepsis Peritonitis	4	4	1	3	1	1
Respiratori- sches Ver- sagen	3	2		3	1	2
Elektrolyt- entgleisung		1				
Hirnblutung			1			
Leberkoma		1	1			
Azidose Schock				1		
Broncho- pneumonie				1	1	

Tabelle 21 zeigt die verschiedenen Operationsmethoden bei Laparochisis und die Todesursachen der nach diesen Methoden operierten und verstorbenen Kinder.

Auch autoplastisches Material wie Eihaut führte in 50 % der nach dieser Operationsmethode behandelten und daraufhin verstorbenen Kinder zu Sepsis oder Peritonitis.

Operationsmethode und Hernienkorrektur

Von 55 der auf die oben angegebene Weise operierten Laparoskopiskinder war in 16 Fällen (29 %) eine sekundäre Bauchwandplastik erforderlich (Tabelle 22). Das Ergebnis ist in allen diesen Fällen als gut zu bezeichnen (Kriterien siehe unten).

Tabelle 22

Kutislappen, Bauchwandplastik	
Dura Dura und Haut Dura und Teflon	4
Primärverschluß	5
Eihaut	2
Hautverschluß	5
Gesamt	16

Tabelle 22 zeigt die Anzahl der Bauchwandplastiken bei Laparoskopie, zugeordnet nach der Art der Primäroperation.

Relaparatomien, wegen Stenosen oder Fisteln des Darms, mußten in 5 von 60 Fällen vorgenommen werden. Die Verschlußmethode bei solchen Resektionen zeigt Tabelle 23.

Tabelle 23

Operationsmethode	Darmresektion
Eihaut	3 Fälle
Primärverschluß	1 Fall
Hautverschluß	1 Fall

Tabelle 23 zeigt die Anzahl der Fälle von operierten Kindern mit Laparoschisis, bei denen Darmresektionen notwendig waren, in Abhängigkeit von den Operationsmethoden.

21. ART DER EVENTERATION

Aus der folgenden Tabelle läßt sich ersehen, daß die Letalität in der Regel mit der Größe der Eventeration, das heißt mit der Anzahl der prolabierte Organe ansteigt. Verständlicherweise ist die Diskrepanz von Prolapsmasse und Volumen der Bauchhöhle bei Fällen, in denen nur ein kleiner Teil des Dünndarms vorliegt, relativ gering. Allerdings haben drei Patienten, bei denen eine Eventeration von fünf verschiedenen Organen vorlag, überlebt.

Tabelle 24

Prolaps	Zahl	%	verstorben	%
Dünndarm	9	16,0	2	22
Dünndarm, Dickdarm	15	26,8	7	47
Dünndarm, Magen	7	12,5	1	14
Dünndarm, Harnblase	1	1,7	1	100
Dünndarm, Dickdarm Leber	4	7,1	2	50
Dünndarm, Dickdarm Magen	11	19,6	7	64
Dünndarm, Magen Harnblase	1	1,7	1	100
Dünndarm, Dickdarm Tube, Ovar, Leber	1	1,7	1	100
Dünndarm, Dickdarm Magen, Tube, Ovarien	1	1,7	-	-
Dünndarm, Dickdarm, Leber, Magen, Harnblase	1	1,7	-	-
Dünndarm, Leber, Magen Harnblase	1	1,7	1	100
Dünndarm, Magen Ovarien	1	1,7	1	100
Dünndarm, Dickdarm Magen, Testes	1	1,7	-	-
gesamter Magen-Darm-Trakt, Pankreas, Uterus, Adnexe, 1 Harnblase	1	1,7	1	100
Dünndarm, Leber, Magen	1	1,7	-	-

Tabelle 24 zeigt die Eventerationen bei Laparoschisis, geordnet nach Art, Häufigkeit und Letalitätsrate.

Eine Übersicht über die absolute Häufigkeit der einzelnen prolabierte Organe zeigt die folgende Tabelle:

Tabelle 25

Prolabierte Organe	Fallzahl
Dünndarm	54
Dickdarm	33
Magen	26
Leber	9
Harnblase	4
weibliches Genitale	3
männliches Genitale	1
Coecum isoliert	2

Tabelle 25 zeigt die Anzahl der Eventerationen einzelner Organe bei Laparoschisis.

22. MIßBILDUNGEN

Mißbildungsrate und Letalitätsrate

35 % der Patienten mit Laparoschisis hatten begleitende Mißbildungen. Die Letalität der Kinder mit Mißbildungen betrug 61 %, derer ohne 31 % (Tabelle 26).

Tabelle 26

	Zahl	†	lebend	Letalitäts- rate
Patienten ohne Mißbildung	39	12	27	31 %
Patienten mit Mißbildung	22	15	7	68 %
keine Angaben	1	-	-	-
Gesamt	62	27	34	

Tabelle 26 zeigt die Letalitätsrate der Kinder mit Laparoschisis in Abhängigkeit von begleitenden Mißbildungen.

Allein 41 % der assoziierten Mißbildungen entfallen auf den Darm selbst (Tabelle 27 a und 27 b).

Tabelle 27 a

Mißbildungen	Anzahl
- Dünndarmatresie	5
- Coecum-, Colonatresie, Mikrocolon	3
- Duodenalatresie	1
- Herzvitium	2
- Ureteranomalie	1
- Kryptorchismus	2
- Zwerchfelldefekt	1
- Trichterbrust	1
- Skelettanomalien (Spitzfuß, Syndaktylie, Pero- melie, Amelie, Rippenhypoplasie)	5
- Hydrocephalus	1

Tabelle 27 a zeigt die Art und Anzahl der Begleitmißbildungen bei Laparoschisis.

Tabelle 27 b

Lokalisation	Zahl	%
Gastrointestinaltrakt	9	41
Kardiovaskulärsystem	2	9
Urogenitalsystem	3	14
Skelettsystem	6	27
Sonstige	2	9
Summe	22	100

Tabelle 27 b zeigt die assoziierten Mißbildungen bei Laparoschisis, aufgeschlüsselt nach Organsystemen.

Die Bedeutung der begleitend auftretenden Fehlbildungen geht aus der Untersuchung hervor. Schwere Mißbildungen, zu denen wir vor allem die Atresien und Stenosen innerhalb des Magen-Darm-Traktes zählen, die oft umfangreiche Resektionen mit Anus-Präter-Anlage erforderlich machen, bedingen schon für sich alleine eine hohe Sterblichkeit (Tabelle 28 und 29).

Von 60 Patienten mit Laparoschisis wiesen 12 eine Kontinuitätsunterbrechung des Darmkanals auf (Atresien, Stenosen). Alle diese 12, bei denen Resektionen vorgenommen wurden, sind verstorben.

Tabelle 28

- Anomalien von Ureter, Leber, Aortenklappe
- Lungenvenenfehleimündung
- Atresien von Coecum und Colon ascendens
- Dünndarmatresie, Gallengangatresie
- Dünndarmatresie, Mikrocolon
- stark verkürzter Darm (25 cm Länge)
- Colonatresie
- Mikrocolon
- Colonatresie, Mikrocolon
- Ileum- und Ileocoecalklappenatresie
- großer Zwerchfelldefekt
- Jejunalatresie
- Atresie des terminalen Ileum und Mikrocolon
- Duodenalatresie

N = 14

Tabelle 28 zeigt die Aufschlüsselung aller sogenannten erheblichen Mißbildungen bei Laparoschisis im eigenen Krankengut.

Tabelle 29

Grad der Mißbildung	Zahl der Patienten	Letalitätsrate
leicht	8	0 %
schwer	14	100 %
Gesamt	22	

Tabelle 29 zeigt die Letalitätsrate bei Laparoschisis in Abhängigkeit von Schweregrad der Mißbildung.

23. GRÖÖE DER BRUCHPFORTE

Daß die Letalität mit der Enge der Bruchpforte ansteigt, läßt sich aus dieser Untersuchung nicht bestätigen; allerdings fällt auf, daß im Bereich der Durchmesser bis 10 cm² nahezu 60 % der Verstorbenen zu registrieren sind (Tabelle 30 a und 30 b).

Tabelle 30 a

Gruppe nach MOORE 1977	Zahl	verstorben	%
I bis 2,5 cm	5	2	40
II 2,5 - 5,0 cm	33	18	55
III 5,0 cm	3	1	33
Gesamt	41	21	

Tabelle 30 a zeigt die Bruchportendurchmesser nach MOORE (1977) und Letalitätsrate bei Laparoschisis im eigenen Krankengut.

Tabelle 30 b

Bruchpforten- durchmesser in cm ²	Fallzahl	verstorben	%
0 - 5	5	2	40
6 - 10	16	10	62
11 - 15	7	4	57
16 - 20	3	1	33
21 - 25	7	3	43
25	3	1	33
Total	41	21	

Tabelle 30 b zeigt die Bruchportendurchmesser bei Laparoschisis und die entsprechenden Letalitätsraten.

24. ALTER BEI OPERATION UND LETALITÄT

Zumindest innerhalb der ersten 24 Stunden post partum ließ sich kein deutlicher Vorteil eines sofortigen operativen Eingreifens feststellen. Da allerdings keines der Kinder mit Laparoschisis auch bei längeren Anfahrtswegen zur kinderchirurgischen Klinik länger als 24 Stunden ohne operative Versorgung blieb, sind die Angaben der folgenden Tabelle nur von begrenztem Wert.

Tabelle 31

Alter bei Operation in Stunden	Fallzahl	♂	♀
1 - 2	12	5	42
3 - 4	22	9	41
5 - 6	9	3	33
7 - 8	5	3	60
9 - 20	3	2	66

Tabelle 31 zeigt das Alter der Kinder mit Laparoschisis bei Operation und die entsprechenden Letalitätsraten.

Überlebenszeit der postoperativ verstorbenen Kinder

Tabelle 32

Tage	1-5	6-10	11-50	51-100	100
Zahl	6	1	5	1	5

Tabelle 32 zeigt die Überlebenszeit der postoperativ verstorbenen Kinder mit Laparoschisis in Tagen.

25. BEGINN DER ORALEN ERNÄHRUNG

Eine sehr schnelle Umstellung auf orale Ernährung ist bei den meisten Kindern erfolgt. Eine Unterstützung der Darmperistaltik mittels Parasympaticomimetica wurde routinemäßig vorgenommen. Das Gastrostoma konnte bei unproblematischen Verläufen nach drei bis vier Wochen völlig entfernt werden.

Tabelle 33

Lebens- woche	bis zur 1. Woche	bis zur 2. Woche	bis zur 3. Woche	bis zur 4. Woche	über 4 Wochen
Zahl	28	7	-	1	2

Tabelle 33 zeigt die Zeit bis zum Beginn oraler Ernährung von operierten Kindern mit Laparoschisis.

26. DAUER DES STATIONÄREN AUFENTHALTES

Tabelle 34

Tage	0 - 20	21 - 40	41 - 60	61 - 80	81
Zahl	-	7	6	5	5

Tabelle 34 zeigt die Dauer des stationären Aufenthaltes operierter Kinder mit Laparoschisis.

27. KOMPLIKATIONEN IM POSTOPERATIVEN VERLAUF

Über 50 % der Patienten hatten im postoperativen Verlauf schwerwiegende Komplikationen, wie Sepsis, Peritonitis, Pneumonie oder Darmperforationen.

Die Letalitätsrate der Kinder, bei denen im postoperativen Verlauf Komplikationen auftraten, lag bei 70 % (Tabelle 35).

Tabelle 35

Art der Komplikationen	Zahl	n	%
infektiöse (Pneumonie, Peritonitis, Sepsis)	25	17	68
gestörte Darmpassage, Perforation, Ileus	9	6	66
Nahtdehiszenz	6	4	66
Collinfektion über Gastrostoma	1	-	0
Kathetersepsis	1	1	100
respiratorisches Versagen	4	3	75
Krämpfe bei Elektrolytentgleisung	2	2	100
hämorrhagische Diathese	1	1	100
Gesamt	49	34	70 %

Tabelle 35 zeigt Komplikationen nach der operativen Korrektur der Laparoschisis und die entsprechenden Letalitätsraten.

Tabelle 36

Postoperative Komplikationen	Patientenzahl	$\frac{0}{\%}$	$\pm$	$\%$
keine	24	40	1	4
leichte	1	2	-	0
schwere	35	58	25	71

Tabelle 36 zeigt Fallzahlen und Letalität unterschiedlich schwerer postoperativer Komplikationen bei Laparoschisis.

Statistische Angaben über die Letalitätsrate bestimmter Operationsmethoden sind nur bedingt zulässig, da in die Todesursache mehrere Parameter wie begleitende Mißbildung, Frühgeburtlichkeit und Geburtsgewicht mit eingehen. Sicherlich sind bei den Todesfällen (lfd. Nummern 5, 7, 14, 15, 16, 21 und 22) nicht zuletzt das niedrige Geburtsgewicht und/oder die Frühgeburtlichkeit ausschlaggebend gewesen. Das Durchschnittsgewicht dieser Patienten betrug bei Geburt 1.760 g. Sie waren alle bis auf zwei small for date. Die beiden anderen waren Frühgeborene in der 33. und 34. Schwangerschaftswoche.

Auffallend ist, daß alle 12 Patienten, die verstorben sind, und gleichzeitig keinerlei Mißbildungen außer ihrer Grunderkrankung aufwiesen, ausschließlich an Peritonitis oder Sepsis verstarben. Hier gab es in keinem der Fälle ein respiratorisches Versagen.

Drei der Verstorbenen starben an den unmittelbaren Folgen der eingeleiteten Therapie: Patient Nr. 5 an den Folgen eines durch Beatmung entstandenen Pneumothorax mit anschließendem respiratorischem Versagen. Man muß allerdings hinzufügen, daß auch in diesem Fall ein Herzfehler (Fehleinmündung der Lungenvenen) vorlag und eine schlechte Darmpassage schon bei Geburt gegeben war. Patient Nr. 30 verstarb an den Folgen eines Infusothorax; auch hier mußte dreimal wegen Dünndarmstenose laparotomiert werden. Patient Nr. 38 schließlich starb an Kathetersepsis mit den Folgen von Mediastinitis und Perikarderguß. In diesem Fall bestanden Ileum- und Ileocökalklappen-Atresie sowie ein Hydrocephalus e vacuo.

Auch an den drei zuletzt genannten Beispielen zeigt sich die Problematik einer Todesursachenstatistik auf dem Gebiet der Laparoschisis.

28. NACHUNTERSUCHUNG

Eine chirurgische Intervention gilt primär der Lebenserhaltung auch bei kongenitalen Mißbildungen. Zusätzlich sollte jedoch, wenn immer möglich, die Erlangung einer ungestörten und intakten Funktion angestrebt werden (DAUM, 1984).

Unter diesem Gesichtspunkt wurde versucht, durch Erfassung von Spätergebnissen nach der operativen Korrektur einer Laparoschisis, eine Aussage darüber zu machen, wie sich die Kinder entwickelt haben. Von den Kindern, die einen operativen Eingriff überstanden, konnten wir 30 erreichen. Von diesen sind 7 zur Nachuntersuchung erschienen, 7 weitere konnten wir über einen Fragebogen erreichen.

Die Nachuntersuchung wurde nach folgenden Gesichtspunkten vorgenommen:

- Erfassung von Größe und Gewicht
- Verdauungsstörungen (Malabsorption, Unverträglichkeit von Speisen, intestinale Dyskomfort) einschließlich Stuhlgang,
- Beurteilung der vorderen Bauchwand
 - a) nach Festigkeit und Straffheit der Bauchdecken
 - b) nach kosmetischem Ergebnis
- Frage nach altersentsprechender körperlicher Belastbarkeit (insbesondere Schulsport)

Eine zusätzlich durchgeführte Oberbauchsonographie bei allen einbestellten Kindern ergab, daß sämtliche Organe, insbesondere Leber und Milz, an regelrechter Stelle lagen und von normaler Form und Größe waren.

Der Fragebogen versuchte subjektive Beschwerden zu erfassen und berührte außerdem folgende Bereiche:

- zusätzliche auswärtige Operationen
- andere Fehlbildungen in der Familie
- Frage nach psychischer Beeinträchtigung, zum Beispiel Hemmung dem anderen Geschlecht gegenüber.

Allgemeinbefund

Alle 14 Patienten, die erfaßt wurden, befanden sich in einem guten Allgemeinzustand.

Im Bezug auf die Relation von Größe und Gewicht zwischen Ist- und Sollwerten lagen bis auf 2 Patienten alle im Normbereich. Eine Patientin, 1 Jahr alt, wog bei einer Größe von 75 cm 8,2 kg. Ein Patient, 5 Jahre alt, maß bei einem Gewicht von 18 kg 109 cm.

Lokalbefund

Bei allen bestanden im Bereich des Abdomens reizlose Narbenverhältnisse. Größe und Ausdehnung der Narben waren je nach der Operationstechnik und der Anzahl der Korrekturoperationen unterschiedlich. In zwei der 14 Fälle fand sich in der Medianlinie der Bauchwand eine kleine Bruchlücke, die jedoch keiner operativen Korrektur bedurfte.

Subjektive Beschwerden

Über Schmerzen oder Mißempfindungen im Narbenbereich klagte keiner der Patienten. In zwei Fällen bestanden Unverträglichkeit von bestimmten Speisen, in einem anderen wurde über Stuhlunregelmäßigkeiten geklagt.

Es bestand eine Neigung zu Obstipation.

Es fiel auf, daß alle Patienten Sport trieben und sich körperlich vollkommen gesund und leistungsfähig fühlten.

Zwei der Patienten empfanden die Narbe als störend und

hatten Hemmungen ihren Freunden gegenüber.

Zusammenfassend ist das Ergebnis der operativen Behandlung inklusive der durchgeführten korrigierenden Eingriffe als gut bis sehr gut zu bezeichnen.

29. ZUSAMMENFASSUNG

Ziel der Arbeit war es, das Krankengut von 62 Kindern mit Laparoschisis der Kinderchirurgischen Klinik der Universitätskinderklinik München einer analytischen Betrachtung zu unterziehen.

Dabei zeigte sich hinsichtlich des Geburtsgewichtes, daß 49 % der Kinder unter 2.500 Gramm wogen.

Bei der Geschlechtsverteilung findet sich ein Überwiegen von Knaben gegenüber Mädchen in einem Verhältnis von 1,3 zu 1.

Zusätzliche Mißbildungen sind bei 35 % der Kinder anzutreffen. Allein 45 % der assoziierten Fehlbildungen entfallen auf den Magen-Darm-Trakt.

Als Operationsmethode wurde der Primärverschluß, das heißt der anatomiegerechte Verschluß der Bauchwand bevorzugt. In Fällen, in denen der Primärverschluß nicht gelingt, wird der Hautverschluß mit biologischen Materialien (Amnion, Dura, Perikard) durchgeführt.

Läßt sich bei ausgedehnten Prolapsen die Haut nicht ohne weiteres über den vorgefallenen Eingeweiden decken, wird in den verbleibenden Restdefekt Dura oder Perikard eingenäht (Verfahren nach JOPPICH).

Bessere Ergebnisse erzielt man dadurch, daß die voll mobilisierte Haut seitlich inzidiert und in die beiden seitlichen Defekte Filzflicken eingefügt wird.

In 39 % der Fälle ließ sich der Primärverschluß durchführen, der Hautverschluß in 66 %.

In 29 % der Fälle war eine sekundäre Operation im Sinne einer Bauchwandplastik erforderlich.

An postoperativen Komplikationen dominierte die Infektion mit Pneumonie, Peritonitis und Sepsis bei 51 % der Kinder. Von diesen konnten 32 % am Leben erhalten werden.

Im Zeitabschnitt von 1970 bis 1976 betrug die Letalität der Laparoschisis 70 %. Diese Rate konnte im Zeitabschnitt von 1977 bis 1983 auf 22 % gesenkt werden.

Überprüft man die Abhängigkeit von Letalität und Geburtsgewicht, fällt auf, daß von den Kindern, die unter 2500 Gramm wogen, immerhin die Hälfte überlebte; es bestand also bei den untergewichtigen Kindern keine höhere Sterblichkeit als bei den Normalgewichtigen.

Es fällt ferner auf, daß sich kein Rückgang der Sterblichkeit mit steigendem Geburtsgewicht einstellt.

20 % der Kinder mit Laparoschisis wiesen Atresien oder Stenosen des Darms auf. Alle diese Patienten, bei denen Darmresektionen vorgenommen wurden, sind verstorben.

Bei der Untersuchung der postoperativen Todesursachen nach Sektionen zeigte sich, daß in 54 % der Fälle erwartungsgemäß die Infektionen dominierten: Pneumonie, Peritonitis, Sepsis.

Für das postoperative Vorgehen gilt: Es erfolgt eine antibiotische Abdeckung mit Flagyl (20 mg/kg/Tag), Gernebcin (5 mg/kg/Tag), Claforan (100 mg/kg/Tag). Neugeborene nach schweren Operationen erhalten zur Sicherung einer ausreichenden Ausscheidung Dopamin bis 6 µg/kg/min sowie Lasix bis 1 mg/kg/h.

Als Infusionen werden neben den üblichen Elektrolytlösungen Plasmaproteine, 100 I.E. Heparin/kg/Tag sowie zu Beginn 4 bis 5 %ige Glukose verabreicht. In der zweiten

Phase der Therapie stehen die Behandlung des zwangsläufig vorhandenen paralytischen Ileus sowie die entsprechende parenterale Ernährung im Vordergrund.

Mittels eines zentralvenösen Silastik-Katheters über die meist rechte Vena jugularis interna werden eine ausreichende Kalorienzufuhr (100 Kcal/kg/Tag) in Form von 20 %iger Glukose, 10 %iger Fettlösung sowie Elektrolyte und Spurenelemente verabreicht.

Je nach Rückgang des paralytischen Ileus, ablesbar an Abnahme von galligem Reflux aus dem Gastrostoma und fehlendem Erbrechen, wird mit dem vorsichtigen Aufbau oraler Ernährung in Form von 12 mal 2 ml Glukose 5 % begonnen.

Die Behandlung des paralytischen Ileus erfolgt erstens durch tägliches Anspülen des Anus, zweitens vom 2. bis 5. postoperativen Tag an mit Dihydergot in abnehmender Dosierung und gleichzeitiger Verabreichung von Prostigmin in steigender Dosierung.

Die postoperative Beatmung wird je nach der Höhe des Intraabdominellen Druckes und der resultierenden Effizienz der Spontanatmung angeschlossen. Die Entwöhnung vom Respirator bis zur Extubation erfolgt stufenweise.

Die erfolgreich operierten Kinder sind nach einigen Jahren in ihrer Entwicklung als vollkommen normal zu bezeichnen, was ihre körperliche und - soweit beurteilbar - geistige Reife betrifft. Die Bauchdecken sind voll belastbar, eine oft derbe Narbenplatte ist in einigen Fällen kosmetisch nicht sehr schön.

Die Darmfunktion ist bei allen nachuntersuchten Kindern als völlig intakt anzusehen.

30. DISKUSSION

Früherkennung, antiinfektiöse Behandlung und verbesserte Methoden der operativen Versorgung haben die Letalitätsrate der Laparoschisis in den letzten fünf bis zehn Jahren deutlich gesenkt.

Die ultrasonographische Diagnostik pränataler Eventrationen kann dazu beitragen, die sofortige Versorgung einer Laparoschisis schon beim Geburtshelfer beginnen zu lassen. Hier kann das Neugeborene schnell im sterilen Foliensack und unter antibiotischer Abdeckung in das nächste kinderchirurgische Zentrum verlegt werden.

Von RAFFENSBERGER und JONA wurde 1974 der Primärverschluß propagiert. Der anatomiegerechte Verschluß der Bauchwand wurde in den letzten Jahren auch an der hiesigen Klinik angestrebt. Bei mittleren und größeren Prolapsen gilt der Hautverschluß unter Überbrückung mit Eihaut, Dura oder Perikard als Methode der Wahl.

Eine Beurteilung der Erfolgsquote verschiedener Operationstechniken läßt sich aufgrund kleiner Fallzahlen und schlechter Vergleichbarkeit nicht durchführen.

Dehnung der Bauchwand und vollständige Entleerung des Magen-Darm-Kanals ermöglichen den Primärverschluß in vielen Fällen. Hier bietet sich das Verfahren von WILLITAL (1972) an, der Gastrografen direkt in den Darm injiziert und hiermit eine Lösung des zähen Mekonium erreicht.

Eine andere Methode besteht in Sphinkterdehnung und Anspülen des Darms vom Anus her, zum Beispiel mit warmer Kochsalzlösung, FILSTON (1983). Unter Druck eingebrachte NaCl-Lösung gelangt retrograd in den Magen und wird - mit Mekonium vermischt - durch Gastrostoma oder nasogastrale Sonde abgesaugt.

Stenosen und Atresien finden sich in unserem Krankengut in ca. 20 %, HRABOVSKY (1980) fand 25 %.

Unsere Ergebnisse zeigen, daß bei dem ohnehin vorgeschädigten Darm, wie er bei der Laparoschisis anzutreffen ist, zusätzliche Darmresektionen die Überlebenschance deutlich verringern.

Gegenüber der Omphalocele tritt die Laparoschisis seltener mit assoziierten Mißbildungen auf. Demgegenüber sind bei dieser eine größere Anzahl frühgeborener Kinder (etwa die Hälfte) betroffen. Hier sind die Maßnahmen der antibiotischen Behandlung und der postoperativen Beatmung vorrangig.

Antibiotika, ausreichende Kalorienzufuhr und Behandlung des paralytischen Ileus entscheiden über das Schicksal der häufig dystrophen Neugeborenen. Auf dem Gebiet der Infektionsabwehr sind noch wirkungsvollere Antibiotikakombinationen zu erforschen. Hier wird die Zusammenarbeit mit dem Bakteriologen vordringlich. Die Gabe von Gammaglobulinen nach den Vorschlägen von GUENBERGER et al (1973) ist in Erwägung zu ziehen.

Neuere embryologische Forschungen von HOYME (1981) und andererseits DE VRIES (1980) haben akzeptable Hypothesen für die Pathogenese der Laparoschisis geschaffen.

Frühzeitige Atrophie der rechten Umbilicalvene führt zu morphologischen Veränderungen der Somatopleura am Haftstiel. Dies (DE VRIES) oder intrauteriner Verschuß der Arteria omphalomesenterica (HOYME) führen zur Laparoschisis.

Das Gros der anderen intestinalen Mißbildungen kann ebenfalls mit dem Konzept von der vaskulären Genese der Laparoschisis erklärt werden.

Heute macht die klinische Unterscheidung von Omphalocele und Laparoschisis keine Probleme mehr. Zusätzliche Kriterien einer Laparoschisis sind der höhere Anteil an frühgeborenen Kindern, höherer Anteil von Knaben, jüngeres Alter der Mutter.

Die Letalität wird entscheidend bestimmt vom Geburtsgewicht des Kindes, zusätzlichen intestinalen Atresien, Ausmaß und Dauer des paralytischen Ileus, Beherrschbarkeit von Peritonitis und Sepsis.

Die erfreulichen Resultate der letzten Jahre sind auf erfolgreiche Maßnahmen in der perioperativen Versorgung der Neugeborenen zurückzuführen.

Die chirurgische Therapie hat entscheidend dazu beigetragen, durch Verwendung biologischer Allotransplantate einmal eine frühzeitige Deckung des Defektes zu erreichen, und zum anderen, die kardiovaskulären Folgen, verursacht durch Zwerchfellhochstand und Erniedrigung des Herzzeitvolumens durch Vena-Cava-Kompression bei einer relativ zu kleinen Bauchhöhle zu vermindern.

31. LITERATURVERZEICHNIS

1. AARONSON I. A., ECKSTEIN H. B.: The role of the silastic prosthesis in the management of gastroschisis. Arch Surg 112:297, (1977)
2. ALLEN R. G., WRENN E. L. Jr.: Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 4:3, (1969)
3. AMENT M. C., FONKALSRUD E. W.: Gastroschisis with antenatal intestinal evisceration. J Pediatr 70:812, (1967)
4. AMOURY R. A., ASHCRAFT K. W., HOLDER T. M.: Gastroschisis complicated by intestinal atresia. Surgery 82:373, (1977)
5. ANGERPOINTNER T., RADTKE W., MURKEN J. D.: Catamnestic investigations in children with malformations of the gastrointestinal tract and the abdominal wall. Z Kinderchir 32:129, (1981)
6. AOKI Y., OHSHIO T., KOMI N.: An experimental study on gastroschisis using fetal surgery. J Pediatr Surg 15:252, (1980)
7. AOYAMA K.: A new operation for repair of large ventral hernias following giant omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 14:172, (1979)
8. BAIRD P., FRASER G. C.: Information sought on incidence of gastroschisis. CMA Journal 107:496, (1972)
9. BALLANTYNE J. W.: Manual of Antenatal Pathology and Hygiene. The Embryo. Edinburgh, (1904)
10. BERDJIS, FARHOUGH: Postoperative Todesursachen in der Kinderchirurgie unter besonderer Berücksichtigung des Krankengutes 1976 - 1982, Diss. München (1984)
11. BERMAN E. J.: Gastroschisis with comments on embryological development and surgical treatment. Arch Surg 75:788, (1957)
12. BERNSTEIN P.: Gastroschisis, a rare teratological condition in the newborn. Arch Pediat 57:505, (1940)
13. BINNINGTON H. B., KEATING J. P., TERNBERG J. L.: Gastroschisis. Arch Surg 108:455, (1974)
14. BOLES E. T. Jr.: Staged repair of huge ventral hernias. J Pediatr Surg 6:618, (1971)

15. BOLKENIUS M., WELTE W., GHARIB M.: Versorgung der rupturierten Omphalocele und des paraumbilikalischen Bauchwanddefektes mit geburtseigenen Eihäuten. *Z Kinderchir* 10:163, (1971)
16. BOWER R. J., BELL M. J., TERNBERG J. L., COBB M. L.: Ventilatory support and primary closure of gastroschisis. *Surgery* 91:52, (1982)
17. BREZIN D., MEYER R. A.: Report of a case of agenesis of the anterior abdominal wall with repair. *Surgery* 33:901, (1953)
18. BRYANT L. R., BEARGIE R. A., SEGNETZ R. H., TRINKLE J. K., GRIFFEN W. O. Jr.: Surgical management of gastroschisis. *Ann Surg* 171:752, (1970)
19. BUYUKPAMUKCU N., HICSONMEZ A.: The effect of C.P.A.P. upon pulmonary reserve and cardiac output under increased abdominal pressure. *J Pediatr Surg* 12:49, (1977)
20. CALDER J.: Two Examples of Children Born With Pre-natural Conformations of the Guts. *Med. Essays and Observations*, Edinburgh, 1:205, (1733)
21. COLLINS D. L., SCHUMACHER A. E.: Omphalocele ruptured before birth. *Proc Paediatr Surg Congr*, Melbourne 1:21, (1970)
22. COLOMBANI P. M., CUNNINGHAM M. D.: Perinatal aspects of omphalocele and gastroschisis. *Amer J Dis Child* 131:1386, (1977)
23. COOK T. D.: Gastroschisis. *Surgery* 46:618, (1959)
24. CORDERO L., TOULOUKIAN R. J., PICKETT L. K.: Staged repair of gastroschisis with silastic sheeting. *Surgery* 65:676, (1969)
25. COUPLAND G. A. E.: Gastroschisis and colonic obstruction. *Med J Aust* 1:344, (1969)
26. CROOM R. D., THOMAS C. G.: Repair of gastroschisis. *Surg Gynecol Obstet* 132:689, (1971)
27. DAUDET M., CHAPIUS J.-P., CARRON J.-J., CHAVRIER Y.: Le laparoschisis. Réflexions à propos de différents aspects anatomiques et de malformations intestinales associées. Trois observations. *Ann Chir infant* 9:303, (1968)
28. DAUM R.: Spätergebnisse nach operativer Korrektur congenitaler Bauchwanddefekte, Manuskript (1984)

29. DAUM R., HECKER W. Ch.: Rupturierte Omphalozele und Gastroschisis. Bruns Beitr klin Chir 209:129, (1964)
30. DÉNES J., LÉB J., LUKÁCS F. V.: Gastroschisis. Surgery 63:701, (1968)
31. DOROGI J.: Improved conservative treatment of ex-omphalos. Lancet 11:888, (1964)
32. DUHAMEL B.: Embryology of exomphalos and allied malformations. Arch Dis Childh 38:142, (1963)
33. EIN S. H., RUBIN S. Z.: Gastroschisis: primary closure or silon pouch. J Pediatr Surg 15:449, (1980)
34. EIN S. H., SHANDLING B.: A new non-operative treatment of large omphaloceles with a polymer membrane. J Pediatr Surg 13:255, (1978)
35. FILLER R. M., ERAKLIS A. J., DAS J. B., SCHUSTER S. R.: Total intravenous nutrition: an adjunct to the management of infants with a ruptured omphalocele. Am J Surg 121:454, (1971)
36. FILLER R. M., ERAKLIS A. J., RUBIN V. G., DAS J. B.: Long-term total parenteral nutrition in infants. New Eng J Med 281:589, (1969)
37. FILSION H. C., IZANT R. J. Jr.: Translocation of the umbilical artery to the lower abdomen: an adjunct to the postoperative monitoring of arterial blood gases in major abdominal wall defects. J Pediatr Surg 10:225, (1975)
38. FONKALSRUD E. W.: Selective repair of neonatal gastroschisis based upon degree of visceroadbdominal disproportion. Ann Surg 191:139, (1980)
39. FREE E. A., TAKAMOTO R.: Measurement of inferior vena cava pressure at the time of closure of omphaloceles. Z Kinderchir 5:279, (1967)
40. GAILLARD D.: Gastroschisis (Letters to the Editor). Am J Dis Child 134:1179, (1980)
41. GHARIB M.: Operative Versorgung der Gastroschisis-Kinder mit geburtseigener Eihaut. Z Kinderchir 25:81, (1978)
42. GHARIB M.: Versorgung der pränatal rupturierten Omphalocele und des paraumbilicalen Bauchwanddefektes mit geburtseigenen Eihäuten. Münch med Wschr 117:1555, (1975)

43. GIERUP J., LUNDQUIST K.: Gastroschisis - a pilot study of its incidence and the possible influence of teratogenetic factors. *Z Kinderchir* 28:39, (1979)
44. GILBERT M. G., MENCIA L. F., BROWN B. T., LINN B. S.: Staged surgical repair of large omphaloceles and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 3:702, (1968)
45. GILBERT M. G., MENCIA L. F., PURANIK S. R., LITT R. E., ALTMAN D. H.: Management of gastroschisis and short bowel: Report of 17 cases. *J Pediatr Surg* 7:598, (1972)
46. GIRVAN D. P., WEBSTER D. M., SHANDLING B.: The treatment of omphalocele and gastroschisis. *Surg Gynecol Obstet* 139:222, (1974)
47. GREWE H. E., HUPFAUER W.: Die Omphalocele. *Arch Kinderheilk* 173:245, (1966)
48. GROSFELD J. L., CLATWORTHY H. W. Jr.: Intrauterine midgut strangulation in a gastroschisis defect. *Surgery* 67:519, (1970)
49. GROSS R. E.: A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery* 24:277, (1948)
50. GROSS R. E., BLODGETT J. B.: Omphalocele in the newly born. *Surg Gynecol Obstet* 71:520, (1940)
51. GUTENBERGER J. E., MILLER D. L., DIBBINS A. W., GITLIN D.: Hypogammaglobulinemia and hypoalbuminemia in neonates with ruptured omphaloceles and gastroschisis. *J Pediatr Surg* 8:353, (1973)
52. GYSLER R., MORGER R.: Beitrag zur Omphalozele und Laparoschisis. *Z Kinderchir* 28:264, (1979)
53. HAGBERG S., RUBENSON A., ECKSTRÖM-JODAL B., WERKMASTER-KOLLBERG K.: Improved prognosis in patients with gastroschisis. A result of surgical techniques or modern intensive care? *Z Kinderchir* 33:304, (1981)
54. HALLER J. A. Jr., KEHRER B. H., SHAKER I. J., SHERMETA D. W., WIJLLIE R. G.: Studies of the pathophysiology of gastroschisis in the fetal sheep. *J Pediatr Surg* 9:627, (1974)
55. HARDAWAY R. M.: Gastroschisis. *Amer J Surg* 87:636, (1954)
56. HARRISON M. R., FILLY R. A., STANGER P., DE LORIMIER A.A.: Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 17:64, (1982)

57. HARTMANN G., POLITZER G.: zit. n. DAUM R., HECKER W. Ch.: Rupturierte Omphalozele und Gastroschisis. Bruns Beitr klin Chir 209:129, (1964)
58. HASSE W., BAUER U.: Die Behandlung der angeborenen Bauchwandlücke (Gastroschisis). Z Kinderchir 7:598, (1969)
59. HASSE W., MAHLO P.: Omphalozele und gastroschisis. Progr Pediatr Surg 12:71, (1979)
60. HECKER W. Ch.: Persönliches Gespräch (1984)
61. HELBIG D.: Beitrag zur Gastroschisis. Chirurg 32:504, (1961)
62. HELBIG D.: Mißbildungen der vorderen Bauchwand und ihre Behandlung. Münch med Wschr 106:2047, (1964)
63. HO S. T., REID I. S.: The management of gastroschisis. Aust NZ J Surg 49:470, (1979)
64. HOFMANN S., HEINEMANN G.: Zu den Problemen der Omphalocele. Z Kinderchir 5:206, (1967)
65. HOLLABAUGH R. S., BOLES E. T. Jr.: The management of gastroschisis. J Pediatr Surg 8:263, (1973)
66. HOLLÄNDER H.-J.: Die Ultraschalluntersuchung in der Schwangerschaft. Urban u. Schwarzenberg, München, (1984), S. 153
67. HORCHER E., HELMER F., GHERARDINI R., MOHL W., ROSENKRANZ A., ZWEYMÜLLER E.: Omphalozele und Gastroschisis: Klinische Unterschiede und chirurgische Konsequenzen. Wien Klin Wschr 91:81, (1979)
68. HOYME H. E., HIGGINBOTTOM M. C., JONES K. L.: The vascular pathogenesis of gastroschisis: Intrauterine interruption of omphalomesenteric artery. J Pediatr 98:228, (1981)
69. HRABOVSKY E. E., BOYD J. B., SAVRIN R. A., BOLES E. I. Jr.: Advances in the management of gastroschisis. Ann Surg 192:244, (1980)
70. HÜNER H.: Die Verschlußstörungen der vorderen Bauchwand. Z Kinderchir 6:184, (1968)
71. HUTCHIN P.: Gastroschisis with antenatal evisceration of the entire gastrointestinal tract. Surgery 57:297, (1965)
72. HUTCHIN P., GOLDENBERG I. S.: Surgical therapy of omphalocele and gastroschisis. Arch Surg 90:22, (1965)

73. IZANT R. J., BROWN F., ROTHMAN B. F.: Current embryology and treatment of gastroschisis and omphalocele. Arch Surg 93:49, (1966)
74. JAMES V. N.: A study of major congenital defect in Japanese infants. Am J Human Genet 10:398, (1958)
75. JOPPICH I.: Experimentielle und klinische Studien zum Bauchwandersatz. Habil. Schrift München (1971)
76. JOPPICH I.: Lyophilisierte Dura zur Behandlung von Omphalozelen und lateralen Bauchspalten. Z Kinderchir 11:108, (1972)
77. JOPPICH I.: Omphalocele und Gastroschisis. Münch med Wschr 116:1195, (1974)
78. JOPPICH I., HECKER W. Ch., DRÜNER H. U., PIECK U. H.: Résultats du traitement opératoire et du traitement conservateur des omphalocèles. Ann Chir infant 10:389, (1969)
79. JUDD D. R., WINCE L., MOORE T. C.: Gastroschisis: report of two cases successfully treated. Surgery 58:1033, (1965)
80. KERMAUNER F.: zit. n. DAUM R., HECKER W. Ch.: Rupturierte Omphalozele und Gastroschisis. Bruns Beitr klin Chir 209:129, (1964)
81. KIESEWETTER W. B.: Gastroschisis. Arch Surg 75:28, (1957)
82. KING D. R., SAVRIN R., BOLES E. T. Jr.: Gastroschisis update. J Pediatr Surg 15:553, (1980)
83. KLEIN M. D., HERTZLER J. H.: Congenital defects of the abdominal wall. Surg Gynecol Obstet 152:805, (1981)
84. KLEIN M. D., KOSLOSKE A. M., HERTZLER J.H.: Congenital defects of the abdominal wall. JAMA 245:1643, (1981)
85. KLEINHAUS S., KAUFER N., BOLEY S. J.: Partial hepatectomy in omphalocele repair. Surgery 64:484, (1968)
86. KLOS I., MAIER W. A.: Erfahrungen bei der Behandlung der Gastroschisis. Z Kinderchir 19:251, (1976)
87. KNUTRUD O., BJORDAL R. I., RØ J., BØ G.: Gastroschisis and omphalocele. Progr Pediatr Surg 13:51, (1979)
88. KOONS F. W.: A case of embryonal ectopia intestinalis. J Kansas M Soc 35:136, (1934)

89. KUNDERT J. G.: Omphalocele and gastroschisis. Pädiat Fortbildk Praxis 36:45, (1973)
90. LAFER D. J.: Rectus muscle transection for visceral replacement in gastroschisis. Surgery 63:988, (1968)
91. LANGMAN J.: Medizinische Embryologie. Georg Thieme, Stuttgart, (1974)
92. LEFORT J., BORDE J., MITROFANOFF P., ENSEL J.: Laparoscchisis. Chir Pediatr 19:77, (1978)
93. LEWIS J. E., KRAEGER R. R., DANIS R. K.: Gastroschisis. Arch Surg 107:218, (1973)
94. LINDFORS O.: Über Nabelschnurbruch. Zbl Gynäk 16:255, (1884)
95. LINDHAM S.: Omphalocele and gastroschisis in Sweden 1965 - 1976. Acta Paediatr Scand 70:55, (1981)
96. LOUW J. H., BARNARD Ch. N.: Congenital intestinal atresia. Observations on its origin. Lancet II:1065, (1955)
97. LYNCH F. P., OCHI T., SCULLY J. M., WILLIAMSON M. L., DUDGEON D. L.: Cardiovascular effects of increased intraabdominal pressure in newborn piglets. J Pediatr Surg 9:621, (1974)
98. MacMAHON R. A.: The treatment of gastroschisis. Brit J Surg 51:712, (1964)
99. MAHOUR G. H., WEITZMAN J. J., ROSENKRANTZ J. G.: Omphalocele and gastroschisis. Ann Surg 177:478, (1973)
100. MARTIN R., KAUFER C.: Behandlung der Gastroschisis. pädiat prax 15:251, (1975)
101. MAYER T., BLACK R., MATLAK M. E., JOHNSON D. G.: Gastroschisis and omphalocele. Ann Surg 192:783, (1980)
102. MELIZER A.: Huge omphalocele ruptured in utero. JAMA 160:656, (1956)
103. MIHOLIĆ J., WURNIG P., HOPFGARTNER L.: Prognostisch bedeutsame Faktoren bei Gastroschisis und Omphalocele. Z Kinderchir 34:235, (1981)
104. MILLER C. W., CRUMPLER J., CAMPBELL G. S.: Gastroschisis. Am J Surg 124:754, (1972)

105. MOLLITT D. L., BALLANTINE T. V. N., GROSFELD J. L.,
QUINTER P.: A critical assessment of fluid requirements
in gastroschisis. *J Pediatr Surg* 13:217, (1978)
106. MOORE T. C.: Gastroschisis and omphalocele: clinical
differences. *Surgery* 82:561, (1977)
107. MOORE T. C.: Gastroschisis with antenatal evisceration
of intestines and urinary bladder. *Ann Surg* 158:263,
(1963)
108. MOORE T. C., STOKES G. E.: Gastroschisis. *Surgery*
33:112, (1953)
109. MUD H. J., BAX N. M. A., MOLENAAR J. C.: Gastroschisis:
factors affecting prognosis. *Z Kinderchir* 32:214,
(1981)
110. MÜNTENER M.: Zur Genese der Omphalozele und "Gastro-
schisis". *Z Kinderchir* 8:380, (1970)
111. NICOLINI U., FERRAZZI E., BELLOTTI M., PARDI G.,
dell'AGNOLA C. A.: Perinatal management of exomphalos
diagnosed in late pregnancy. *Z Kinderchir* 33:275,
(1981)
112. NOORDIJK J. A., BLOEMSMA-JONKMAN F.: Gastroschisis:
no myth. *J Pediatr Surg* 13:47, (1978)
113. NÜLLEN H., MÜLLER E., SCHÜTTER F. W.: Komplikationen
und Überlebensrate bei operativ versorgten Omphalo-
zelen und Gastroschisis. *Z Kinderchir* 30:41, (1980)
114. O'LEARY C. M., CLYMER E. C.: Umbilical hernia. *Am J*
Surg 52:38, (1941)
115. OLSHAUSEN R.: Zur Therapie der Nabenschnurhernien.
Arch Gynäk. 29:443, (1887)
116. O'NEILL J. A. Jr., GROSFELD J. L.: Intestinal mal-
function after antenatal exposure of viscera. *Am J*
Surg 127:129, (1974)
117. OTHERSEN H. B. Jr., HARGEST T. S.: A pneumatic reduc-
tion device for gastroschisis and omphalocele. *Surg*
Gynecol Obstet 144:243, (1977)
118. PARÉ A.: The Workes of That Famous Chirurgeon. T.
Cotes and R. Young, London, book 24, p. 959, (1634)
119. PHILLIPPART A. I., CANTY T. G., FILLER R. M.: Acute
fluid volume requirements in infants with anterior
abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 7:553, (1972)
120. PIECK U. H.: Problematik und Klinik der Omphalozele,
der Gastroschisis und der vesico-intestinalen Spalte.
Heidelberg, Med. Dissertation (1968)

121. POLITZER G., STERNBERG H.: Über die Entwicklung der ventralen Körperwand und des Nabelstrangs beim Menschen. *Z Anat Entwicklungsgesch* 92:279, (1930)
122. POKORNY W. J., HARBERG F. J., MCGILL C. W.: Gastro-schisis complicated by intestinal atresia. *J Pediatr Surg* 16:261, (1981)
123. RAFFENSBERGER J. G., JONA J. Z.: Gastroschisis. *Surg Gynecol Obstet* 138:230, (1974)
124. RANGARATHNAM C. S., LAL R. B., SWENSON O.: Gastro-schisis. *Arch Surg* 98:742, (1969)
125. RAVITCH M. M.: Omphalocele: secondary repair with the aid of pneumoperitoneum. *Arch Surg* 99:166, (1969)
126. REED E. N.: Infant disemboweled at birth - appendectomy succesfull. *JAMA* 61:199, (1913)
127. RICKHAM P. P.: Rupture of exomphalos and gastro-schisis. *Arch Dis Childh* 38:138, (1963)
128. ROSS D. E., OWEN H. F.: Phrenic crush as an aid in the repair of omphaloceles. *Canad M. A. J.* 70:421, (1954)
129. RUBIN S. Z., EIN S. H.: Experience with 55 silon pouches. *J Pediatr Surg* 11:803, (1976)
130. SALINAS C. F., BARTOSHESKY L., OTHERSEN H. B., LEAPE L., FEINGOLD M., JORGENSEN R. J.: Familial occurence of gastroschisis. Four new cases and review of the literature. *Am J Dis Child* 133:514, (1979)
131. SAVAGE J. P., DAVEY R. B.: The treatment of gastro-schisis. *J. Pediatr Surg* 6:148, (1971)
132. SCHÄFER U., REHBEIN F.: Omphalozele - Gastroschisis. *Dtsch med Wschr* 96:621, (1971)
133. SCHUSTER S. R.: A new method for the staged repair of large omphaloceles. *Surg Gynecol Obstet* 125:837, (1967)
134. SEASHORE J. H., MACNAUGHTON R. J., TALBERT J. I.: Treatment of gastroschisis and omphalocele with biological dressings. *J Pediatr Surg* 10:9, (1975)
135. SHAW A.: The myth of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 10:235, (1975)

136. SHERMAN N. J., ASCH M. J., ISAACS H. Jr., ROSENKRANTZ J. G.: Experimental gastroschisis in the fetal rabbit. J Pediatr Surg 8:165, (1973)
137. SHERMETA D. W., HALLER J. A. Jr.: A new performed transparent silo for the management of gastroschisis. J Pediatr Surg 10:973, (1975)
138. SHIM W. K. T.: Lateral plication of synthetic sack for large gastroschisis and omphalocele defects. J Pediatr Surg 6:143, (1971)
139. SIMPSON R. L., CAYLOR H. D.: Gastroschisis. Am Surg 96:675, (1958)
140. SMITH W. R., LEIX F.: Omphalocele. Am J Surg 111:450, (1966)
141. SOPER R. T., GREEN E. W.: Omphalocele. Surg Gynecol Obstet 113:501, (1961)
142. STONE H. H.: Immediate permanent fascial prosthesis for gastroschisis and massive omphalocele. Surg Gynecol Obstet 153:221, (1981)
143. STRINGEL G., FILLER R. M.: Prognostic factors in omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 14:515, (1979)
144. STUR O., ZWEYMÜLLER E.: Paraomphalocele (sog. Gastroschisis) und Omphalocele. Z Kinderchir 90:96, (1964)
145. TALBERT J. L., RODGERS B. M., MOAZAM F.: Surgical management of massive ventral hernias in children. J Pediatr Surg 12:63, (1977)
146. TARUFFI G.: Storia della Teratologia 7:403, (1894)
147. THOMAS D. F. M., ATWELL J. D.: The embryology and surgical management of gastroschisis. Br J Surg 63:893, (1976)
148. THOMAS M. P.: Incidence of some surgically correctable congenital abnormalities in south australia. J Pediatr Surg 12:693, (1977)
149. THOMPSON J., FONKALSRUD E. W.: Reappraisal of skin flap closure for neonatal gastroschisis. Arch Surg 111:684, (1976)
150. TISCHER W.: Beitrag zum Krankheitsbild der Gastroschisis. Z Kinderchir 2:55, (1965)

151. TÖLLNER U., HEINRICH R., ABIGT J.: Sepsis nach Gastroschisis. Erfolgreiche Behandlung mit Blutaustauschtransfusion. Z Kinderchir 24:64, (1978)
152. TOULOUKIAN R. J., SPACKMAN T. J.: Gastrointestinal function and radiographic appearance following gastroschisis repair. J Pediatr Surg 6:427, (1971)
153. UNREIN H.-D.: Der paraumbilikale Bauchwanddefekt "Gastroschisis". Pädiatrie und Grenzgebiete 19:229, (1980)
154. VALETON J.: Beitrag zur Behandlung der Gastroschisis. Z Kinderchir 11:106, (1972)
155. VASSY L. E., BOLES E. I. Jr.: Iatrogenic ileal atresia secondary to clamping of an occult omphalocele. J Pediatr Surg 10:797, (1975)
156. VENUGOPAL S., ZACHARY R. B., SPITZ L.: Exomphalos and gastroschisis: a 10-year review. Br J Surg 63:523, (1976)
157. VERHAGEN A. D.: Gastroschisis and congenital contractures: coincidence or syndrome? J Pediatr Surg 16:605, (1981)
158. DE VRIES P. A.: The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele. J Pediatr Surg 15:245, (1980)
159. WAGNER C. W., PARRISCH R. A.: Gastroschisis. Am Surg 47:174, (1981)
160. WALKINS D. E.: Gastroschisis. Va Med Mon 70:42, (1943)
161. WAYNE E. R., BURRINGTON J. D.: Gastroschisis: a systemic approach to management. Am J Dis Child 125:218 (1973)
162. WESLEY J. R., DRONGOWSKY R., CORAN A. G.: Intra gastric pressure measurement: a guide for reduction and closure of the silastic chimney in omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg 16:264, (1981)
163. WEXLER H. R., HALLER J. A. Jr.: A non-invasive method of controlled reduction of omphalocele prostheses. J Pediatr Surg 6:774, (1971)
164. WILLIHAL G. H., BELIN R. P., LINKE R.: Die chirurgische Bedeutung von Korrelationspathologika des gastrointestinalen Systems bei Omphalozenen und Gastroschisis. Z Kinderchir 11:426, (1972)

165. WILLIAMS C.: Congenital defects of the anterior abdominal wall. Surg Clin N Amer 10:805, (1930)
166. VAN DER ZEE D. C., ZWIERSTRA R. P., KOOTSTRA G., VAN DE WAGEN A., BIJLEVELD C., KUIJZER P. J.: Gastroschisis and intestinal obstructions. Z Kinderchir 31:111, (1980)
167. ZWIREN G. T., ANDREWS H. G.: Progress in the management of gastroschisis. Am Surg 40:45, (1974)

32. ANHANG

Urliste Laparochisis 1970 - 1983

<u>Nr.</u>	<u>Patient</u>
1	R. W.
2	A. D.
3	M. M.
4	N. N.
5	H. C.
6	W. G.
7	B. E.
8	M. A.
9	B. D.
10	S.
11	M. M.
12	K.
13	H. I.
14	K. F.
15	F.
16	S.
17	W. S.
18	M. L.
19	L.
20	S. M.
21	M. M.
22	P.
23	L.
24	S. M.
25	W. A.
26	M. D.
27	O. R.
28	F. O.
29	H. T.
30	M. A.
31	S. S.
32	S. B.

<u>Nr.</u>	<u>Patient</u>
33	P. S.
34	P. S.
35	N. D.
36	B. B.
37	B. A.
38	G. R.
39	S. B.
40	K. A.
41	R. M.
42	K. S.
43	J. R.
44	E. C.
45	Z. G.
46	H. G.
47	H. F.
48	D. N.
49	H. D.
50	P. N.
51	W. I.
52	G. S.
53	R. M.
54	A. C.
55	S. S.
56	U. D.
57	G. U.
58	R. S.
59	S. C.
60	H.
61	K.
62	H.

Untersuchungsbogen: BAUCHWANDDEFEKTE

Name:

geboren am:

Alter:

Größe:

Gewicht:

Zustand nach Laparoschisis/Omphalocele:

Bisheriger Verlauf

Beschwerden:

Gedeihstörung:

besondere Diät:

Sport:

Krankengymnastik:

Allgemeinbefund:

Allgemeinzustand:

Ernährungszustand:

Herz:

Lunge:

Leber:

Milz:

Nierenlager:

Besonderes:

Lokalbefund

Narbe

- Ausdehnung
- Reizung
- Hernien
- kosmetisches Ergebnis:

Gesamtabdomen

- Symmetrie
- Bauch einziehen
- Bauchpresse
- Resistenzen
- Druckschmerz
- Rektusdiastase
- Reflexe
- Paresen
- Hernien

Assoziierte Mißbildungen:

Schwangerschaft:

Intrauterine Diagnose:

Familienanamnese:

Fragebogen: BAUCHWANDDEFEKTE

Name:

Geburtstag:

1. Sind Sie mit dem jetzigen Zustand grundsätzlich zufrieden? ja/nein
2. Empfinden Sie die Narbe als störend? ja/nein
3. Halten Sie einen kosmetischen Eingriff zur Korrektur eventuell unschöner Narben für angezeigt? ja/nein
4. Haben Sie hin und wieder Schmerzen im Narbenbereich? ja/nein
5. Wurde bei Ihnen ein Narbenbruch festgestellt? ja/nein
6. Wie oft haben Sie normalerweise Stuhlgang? jeden...Tag
7. Leiden Sie an Verstopfung? ja/nein
8. Müssen Sie öfters erbrechen? ja/nein
9. Gibt es Speisen, die Sie nicht vertragen? ja/nein
Um welche Speisen handelt es sich und welche Beschwerden treten auf?
10. Sind Sie anfällig für Krankheiten? ja/nein
Ist die Krankheitsdauer verlängert? ja/nein
11. Sind Sie wegen einer anderen Erkrankung in einer anderen Klinik noch einmal operiert worden? ja/nein
Weshalb?
12. Bitte geben Sie Alter, Gewicht und Größe an.
... Jahre, ... kg, cm
13. Treiben Sie Sport? ja/nein
Wenn ja, welchen?
Sind dabei Beschwerden oder Probleme aufgetreten? ja/nein
14. Wann trat bei Ihnen die erste Monatsblutung auf? ja/nein
im Alter von Jahren.
Sind die Monatsblutungen regelmäßig?
15. Sind in Ihrer Verwandtschaft Fehlbildungen bekannt? ja/nein
Wer/was für Fehlbildungen?
16. Hatten oder haben Sie psychisch unter der Narbe zu leiden? ja/nein
In welcher Weise?
17. Haben Sie wegen der Narbe Hemmungen einem Freund/einer Freundin gegenüber? ja/nein
18. Was erscheint Ihnen im Zusammenhang mit der damaligen Fehlbildung noch erwähnenswert?
19. Für die Zusendung einer Photographie aus der letzten Zeit wären wir sehr dankbar.

Bei Zutreffen bitte beantworten.

Für die freundliche Überlassung des Themas dieser Arbeit danke ich Prof. Dr. W. Ch. Hecker. Seine praktischen Ratschläge, Anregungen und organisatorischen Hilfen haben mir bei der Bearbeitung des umfangreichen Stoffes geholfen.

Ferner danke ich Herrn Dr. Grantzow für viele wertvolle Hinweise und Unterstützung. Frau Dr. Wiesner möchte ich für die Durchführung der Oberbauchsonographien danken.

Frau Kavar und den hilfreichen Damen im Archiv der Kinderklinik gilt mein Dank für ihre Bemühungen.

Lebenslauf

=====

Ich wurde am 22.05.1953 in Rostock als Kind des Lehrer-ehepaares Otto und Margot Rahn, geb. Priltz, geboren. 1959 siedelte unsere Familie in die Bundesrepublik über. Ich besuchte in Perl/Saar vier Jahre die Grundschule und wurde 1964 Schüler des humanistischen Friedrich-Wilhelm-Gymnasiums in Trier. Während der gesamten Gymnasialzeit war ich im bischöflichen Konvikt in Trier untergebracht.

1972 erwarb ich das Reifezeugnis und begann an der Universität Trier mit dem Studium der Pädagogik und Psychologie. In den folgenden Jahren erlangte ich die Zwischenprüfungszeugnisse in den Fächern Pädagogik und Germanistik.

Oktober 1977 nahm ich das Studium der Humanmedizin an der Universität des Saarlandes in Homburg auf, erwarb hier das Zeugnis über die ärztliche Vorprüfung und über den ersten Abschnitt der ärztlichen Prüfung.

1980 wechselte ich an die Ludwig-Maximilians-Universität München, wo ich 1983 im Oktober das dritte Staatsexamen ablegte und im November die Approbation als Arzt erlangte.

Seit Januar 1984 bin ich Assistenzarzt der Gynäkologisch-Geburtshilflichen Abteilung des Kreiskrankenhauses Kaltenkirchen (Schleswig-Holstein).

Von Februar 1982 bis November 1984 arbeitete ich an meiner Dissertation an der Kinderchirurgischen Universitätsklinik München unter der Leitung von Prof. Dr. W. Ch. Hecker.

Ich bin verheiratet und habe einen 2jährigen Sohn.

